

FACULTÉ DE MÉDECINE DE PARIS

ANNÉE 1938

THÈSE

N°

736

POUR

LE DOCTORAT EN MÉDECINE

(DIPLOME D'ÉTAT)

PAR

Victor-Narcisse-Gilles MOREL

Né le 12 avril 1911, à Paris

CONTRIBUTION A L'ÉTUDE

DES

MANIFESTATIONS PULMONAIRES

DE LA

MALADIE DE BESNIER-BOECK

Président : M. TROISIER, Professeur.

PARIS

IMPRIMERIE DE LA FACULTÉ DE MÉDECINE

JOUBE & C^{ie}, ÉDITEURS

15, RUE RACINE, 15

1938

FACULTÉ DE MÉDECINE DE PARIS

ANNÉE 1938

THÈSE

N°

POUR

LE DOCTORAT EN MÉDECINE

(DIPLOME D'ÉTAT)

PAR

Victor-Narcisse-Gilles MOREL

Né le 12 avril 1911, à Paris

CONTRIBUTION A L'ÉTUDE
DES

MANIFESTATIONS PULMONAIRES

DE LA

MALADIE DE BESNIER-BOECK

Président : M. TROISIER, Professeur.

PARIS

IMPRIMERIE DE LA FACULTÉ DE MÉDECINE

JOUBE & C^{le}, ÉDITEURS

15, RUE RACINE, 15

1938

DOYEN... TIFFENEAU

I. — PROFESSEURS

	MM.
Anatomie	ROUVIERE.
Physiologie	Léon BINET.
Physique médicale	STROHL.
Chimie médicale	POLONOVSKI.
Bactériologie	R. DEBRÉ.
Parasitologie et histoire naturelle médicale	BRUMPT.
Pathologie et thérapeutique générale.....	BAUDOUIN.
Pathologie médicale	ABRAMI
Pathologie chirurgicale.....	CHEVASSU.
Anatomie pathologique	N.
Histologie	CHAMPY.
Pharmacologie et matière médicale	TIFFENEAU.
Thérapeutique	HARVIER.
Hygiène et médecine préventive	TANON.
Médecine légale	BALTHAZARD.
Histoire de la médecine et de la chirurgie	LAIGNEL-LAVASTINE.
Pathologie expérimentale et comparée	FIESSINGER.
Hydrologie thérapeutique et climatologie	CHIRAY.
	LOEPER.
Clinique médicale	CARNOT.
	CLERC.
	Marcel LABBÉ.
Hygiène et clinique de la première enfance	LEREBoullet.
Clinique des maladies des enfants	NOBÉCOURT.
Clinique des maladies mentales et des maladies de l'encéphale.	H. CLAUDE.
Clinique des maladies cutanées et syphilitiques	GOUGEROT.
Clinique des maladies du système nerveux	GUILLAIN.
Clinique des maladies infectieuses	LEMIERRE.
	CUNÉO.
Clinique chirurgicale	GOSSET.
	GRÉGOIRE.
	LENORMANT.
Clinique ophtalmologique	TERRIEN.
Clinique urologique	MARION.
	COUVELAIRE.
Clinique d'accouchements	JEANNIN.
	LÉVY-SOLAL.
Clinique gynécologique	MOCQUOT.
Clinique chirurgicale infantile et orthopédie	OMBRÉDANNE.
Clinique thérapeutique médicale	RATHERY.
Clinique oto-rhino-laryngologique	LEMAITRE.
Clinique thérapeutique chirurgicale	Pierre DUVAL.
Clinique propédeutique	Maurice VILLARET.
Clinique de la tuberculose	BEZANÇON.
Clinique chirurgicale orthopédique de l'adulte	MATHIEU.
Clinique cardiologie.....	LAUBRY.
Clinique d'assistance médico-sociale	CROUZON.
	HOVELACQUE.
Professeurs sans chaire	MULON.
	OLIVIER.
	VERNE.

II. — AGRÉGÉS EN EXERCICE

MM.

AMELINE..... Pathologie chirurgicale.
 BARIÉTY..... Pathologie médicale.
 BÉNARD (H.) .. Pathologie médicale.
 BERNARD (E.).. Pathologie médicale.
 BESANÇON (J.) Hydrologie.
 BOULIN Pathologie médicale.
 BULLIARD Histologie.
 CATHALA Pathologie médicale.
 CHEVALLIER .. Pathologie médicale.
 COSTE Pathologie médicale.
 DOGNON Physique.
 FEY Urologie.
 FUNCK..... Pathologie chirurgicale.
 GALLIARD Parasitologie.
 GASTINEL Bactériologie.
 DE GAUDART D'ALLAINES.. Pathologie
 chirurgicale.
 GAYET Physiologie.
 DE GENNES... Pathologie médicale.
 GIROUD Histologie.
 HAGUENAU .. Pathologie médicale.
 HALPHEN Oto-rhino-laryngologie.
 HAZARD Pharmacologie.
 HUGUENIN Anatomie pathologique.
 JOANNON Hygiène.
 LACOMME Obstétrique.

MM.

LANTUÉJOUL .. Obstétrique.
 LAROCHE (G.).. Pathologie médicale.
 LELONG..... Pathologie médicale.
 LEMAIRE Pathologie expérimentale
 LEVEUF Pathologie chirurgicale.
 M^{lle} J. LÉVY... Pharmacologie.
 LÉVY-VALENSI. Neurologie et Psychiatrie
 MÉNÉGAUX... Pathologie chirurgicale.
 MOLLARET... Pathologie médicale.
 MOREAU Pathologie médicale.
 MOULONGUET.. Pathologie chirurgicale.
 MOUQUIN Pathologie médicale.
 OBERLING Anatomie pathologique.
 PETIT-DUTAILLIS.. Pathologie chirurgi-
 cale.
 PIÉDELIEVRE .. Médecine légale.
 PORTES Obstétrique.
 RENARD..... Ophtalmologie.
 RICHET Physiologie.
 SANNIÉ Chimie biologique.
 SÈNEQUE Pathologie chirurgicale.
 TROISIER Pathologie expérimentale.
 TURPIN Pathologie médicale.
 VIGNES Obstétrique.
 WILMOTH Pathologie chirurgicale.

III. — AGRÉGÉS RAPPELÉS A L'EXERCICE

POUR LE SERVICE DES EXAMENS

MM.

ALGLAVE Pathologie chirurgicale.
 BUSQUET Pharmacologie.
 CHAILLEY-BERT.. Physiologie.

MM.

LARDENNOIS.... Pathologie chirurgicale.
 LEROUX Anatomie pathologique.
 VAUDESCAL.... Obstétrique.

IV. — AGREGÉS CHARGÉS DE COURS DE CLINIQUE ANNEXE

A TITRE PERMANENT

MM.
ALAJOUANINE.
AUBERTIN.
BRULÉ.
CHABROL.
DONZELOT.
DUVOIR.
LIAN.
VALLERY-RADOT
(Pasteur).
SÉZARY.

Clinique médicale.

MM.
BASSET.
BROCQ.
CADENAT.
GATELLIER.
MOURE.
QUENU.
SCHWARTZ.
VELTER.

Clinique chirurgicale.

MM.
ÉCALLE.
METZGER.

Clinique obstétricale.

V. — CHARGÉS DE COURS

MM.
CHAILLEY-BERT, agrégé Éducation physique.
LEDoux-LEBARD Radiologie clinique.
RUPPE Stomatologie.
WEIL-HALLÉ Puériculture.

Par délibération en date du 9 décembre 1798, l'Ecole a arrêté que les opinions émises dans les dissertations qui lui seront présentées, doivent être considérées comme propres à leurs auteurs et qu'elle n'entend leur donner aucune approbation ni improbation.

A LA MÉMOIRE DE MON PÈRE
ET DE MON GRAND-PÈRE

A MA MÈRE

A MA FEMME

A MA GRAND-MÈRE

A MA FAMILLE

A TOUS MES AMIS

A M. LE PROFESSEUR JEAN TROISIER

Professeur de Clinique de la Tuberculose à la Faculté

*Qui nous a fait le très grand honneur
d'accepter la présidence de notre thèse.
Hommages respectueux.*

A M. LE DOCTEUR PIERRE JACOB

Médecin de l'Hôpital Saint-Antoine

Qui nous a inspiré ce travail. En témoignage de respectueuse gratitude.

A M. LE DOCTEUR ROBERT WORMS

Médecin des Hôpitaux

Avec nos remerciements et l'expression de notre très respectueux attachement.

A MES MAÎTRES DE L'HÔPITAL SAINT-MICHEL

M. LE DOCTEUR JACQUES RÉCAMIER

Chirurgien de l'Hôpital Saint-Michel
Chevalier de la Légion d'honneur

Hommage de notre profonde reconnaissance.

M. LE DOCTEUR ROEDERER

M. LE DOCTEUR RUBENS-DUVAL

M. LE DOCTEUR CLÉMENT SIMON

M. LE DOCTEUR PIERRE NÉIS

A MES MAÎTRES DANS LES HÔPITAUX

M. LE PROFESSEUR RATHERY

M. LE PROFESSEUR ABRAMI

M. LE DOCTEUR TRESMOLIÈRES

M. LE DOCTEUR LESNÉ

Externat :

MM. JACOB

DEVRAIGNE

MATHIEU-PIERRE WEILL

LAEDERICH

ROUX-BERGER



CONTRIBUTION A L'ÉTUDE DES MANIFESTATIONS PULMONAIRES DE LA MALADIE DE BESNIER-BOECK

Introduction

Le 24 novembre 1897, Caesar Boeck, décrivait, devant la Société de Médecine de Christiana, une nouvelle éruption cutanée d'aspect spécial. Le malade qu'il observait et suivait depuis le 29 septembre 1894, présentait des lésions qu'il crut d'abord pouvoir rapprocher des sarcomes et des tumeurs leucémiques, mais qu'il en sépara bientôt et appela « Sarcoïdes cutanées bénignes multiples ».

L'année suivante, il eut l'occasion au Congrès dermatologique de Londres, en 1898, de voir un cas semblable, ressemblant au premier « comme deux gouttes d'eau ».

C'est ainsi que Boeck put décrire en 1897, et deux ans plus tard, dans le *Norsk Magazin for Laegevidenshaben*, novembre 1899) et dans le *Journal of cutaneous and genito-urinary Diseases*, décembre 1899), une affection cutanée jusqu'alors inconnue, qu'aucun des dermatologistes n'avaient cru pouvoir ranger avec le lupus pernio de Besnier décrit en 1889 et en 1892.

Dès lors les publications se succèdent. En 1900, 3 cas nouveaux publiés dans le numéro des *Archiv. für Dermatologie und Syphilis* permettent à l'auteur de délimiter les formes typiques de sa maladie dans ses points principaux.

Mais bientôt, le nouveau cadre clinique devait s'élargir. C'est en 1904, pour la première fois que Boeck mentionne des *altérations des muqueuses* buccales, nasales et conjonctivales, ainsi qu'une *hypertrophie des ganglions périphériques*, surtout de l'épitrœchléen et de ceux de la région inguinale.

La coexistence de manifestations cutanées, muqueuses, ganglionnaires montraient déjà l'élargissement du cadre primitif et le caractère général que devait prendre la « maladie de Boeck ».

Un à un divers éléments sont décrits et vont compléter la maladie au cours des années suivantes. Morossof découvre des foyers dans le *système osseux*. De telles altérations étaient déjà signalées dans le *lupus pernio*. On sait actuellement que ces manifestations osseuses des phalanges des doigts et des orteils, découvertes à la radiographie, constituent un des symptômes les plus caractéristiques et pathognomoniques des sarcoïdes.

Bittorf et Kuznitsky en 1915, décrivent des altérations des *ganglions hilaires et médiastinaux*.

Lutz, Igersheimer des *manifestations oculaires*.

Cependant les cas de sarcoïdes de Boeck typiques restaient rares. Les diverses manifestations coexistantes décrites étaient peu nombreuses, de peu d'im-

portance diagnostique, accompagnant une maladie considérée surtout du point de vue dermatologique et ce sont les travaux récents, de ces toutes dernières années, sous l'impulsion de Schaumann, de Kissmeyer, de Pautrier qui ont montré la nécessité d'une nouvelle conception de l'affection.

La réunion dermatologique de Strasbourg de mai 1934, due à Pautrier et consacrée aux sarcoïdes, a permis de classer les multiples descriptions cutanées et de délimiter un groupe nosologique nettement individualisé, basé sur la clinique et l'anatomie, et dès lors appelé « Maladie de Besnier-Boeck » ou de « Besnier-Boeck-Schaumann ». Besnier avait en effet, le premier, décrit une des formes cutanées de la maladie, le *lupus pernio*.

Dès lors, la maladie apparaît comme une affection générale, une vaste réticulo-endothéliose, d'étiologie inconnue pouvant se manifester par de multiples lésions : cutanées, muqueuses, osseuses, ganglionnaires, *pulmonaires*, ces lésions étant diversement groupées ou isolées.

On comprend alors l'intérêt que peut présenter l'étude et la connaissance de cette maladie, étant donné toutes les variétés cliniques qu'elle peut donner, ses différents modes de début apparent, et par suite, les différents et importants problèmes diagnostiques qu'elle peut poser.

On voit à quelles erreurs diagnostiques peut conduire la constatation de manifestations osseuses, ganglionnaires, *pulmonaires* coexistant avec des lésions

cutanées sarcoïdiques discrètes ou méconnues, ou apparaissant isolément comme premier signe ou comme signe unique de la maladie.

MM. Weissenbach, Lehmann et leurs collaborateurs, en 1935, ont vu un malade présentant depuis deux ans, une dilatation fusiforme des phalanges des doigts. Les radiographies montraient des altérations osseuses considérables, un élargissement de la diaphyse, un aspect grillagé et aérolé du tissu spongieux.

Considéré d'abord comme rhumatisme chronique, ces lésions osseuses firent poser, avec vraisemblance, le diagnostic de spina-ventosa qui autorisa le chirurgien à pratiquer un curetage de l'os. Ce n'est qu'ultérieurement que Weissenbach et ses collaborateurs purent individualiser une forme ostéoganglionnaire de la maladie de Besnier-Boeck.

MM. Lamy et Mignon ont signalé le cas d'un malade porteur, à l'examen radiologique, « d'impresionnantes » lésions pulmonaires, qui lui ont fait imposer une cure sanatoriale. La preuve put être faite ensuite de la véritable nature de ces lésions : il s'agissait de manifestations pulmonaires de la maladie de Besnier-Boeck, qui, trois ans après, avaient complètement disparu (Voir observation V).

Nous verrons plus loin les différents aspects lésionnels, cliniques, évolutifs de tels cas, qui ont pu être dans ces dernières années signalés en très grand nombre, mais nous avons voulu montrer par ces exemples, l'importance que présente la connaissance de la

maladie et de ses diverses localisations, que « tous les médecins, dit Pautrier, doivent actuellement connaître, s'ils ne veulent s'exposer à de fâcheuses erreurs de diagnostic » ; on voit enfin l'importance des erreurs pronostiques et thérapeutiques qui peuvent en découler, avec toutes leurs conséquences sociales.

Le diagnostic de la maladie peut cependant être d'autant plus difficile que le mode de début est des plus variés. Si, le plus souvent, les manifestations cutanées sont les premières en date et donnent le diagnostic, dans d'autres cas la maladie débute par des lésions osseuses, pulmonaires ou autres. « Dans cette grande réticulo-endothéliose qu'est la maladie de Besnier-Boeck, dit encore Pautrier, il n'y a aucune raison pour que les manifestations cutanées ouvrent toujours la scène, et les localisations pulmonaires, ganglionnaires ou osseuses peuvent très bien les précéder ». Et l'on ne doit pas attendre alors l'apparition secondaire de lésions cutanées pour poser un diagnostic de certitude.

Nous présenterons d'autre part un malade, suivi par le D^r Jacob, depuis deux ans, porteur de seules lésions pulmonaires et que nous croyons pouvoir rattacher à la Maladie de Besnier-Boeck.

Nous ferons auparavant une rapide revue d'ensemble des différentes localisations, des différents aspects que peut présenter la maladie.

Les différentes localisations de la maladie de Besnier-Boeck.

A. — Les manifestations cutanées

Dès 1904, Boeck groupait les manifestations typiques de sa maladie sous trois formes :

- le type à grandes nodosités,
- le type à infiltrations diffuses (reconnu bientôt identique au lupus pernio),
- et le type à petits nodules disséminés, souvent éruptifs.

A ce moment, Boeck préfère abandonner la dénomination de sarcoïdes cutanées bénignes multiples, employée pour des tumeurs différentes par Kaposi, Max Joseph, Darier et Roussy et propose la dénomination de « lupoïde miliaire multiple ». Schaumann a proposé plus tard le nom de lymphogranulomatose bénigne.

La plupart des auteurs ont gardé le groupement originel en trois types principaux, qui ne doit pas être interprété comme une division en stades de la Maladie. Ces manifestations cliniques sont différentes,

mais présentent les mêmes lésions histologiques et sont souvent présentes simultanément chez le même individu.

La réunion dermatologique de Strasbourg, de mai 1934, dont l'instigateur fut le Professeur Pautrier, a permis de réaliser un classement rationnel des différentes dermatoses rangées sous le nom de sarcoïdes « mot absurde sous lequel on a rangé des faits complètement disparates ». Tous les auteurs ont été d'accord pour éliminer :

- la lupoïde miliaire des auteurs français ou sarcoïde à petits éléments, forme de tuberculose cutanée ;
- les sarcoïdes hypodermiques de Darier-Roussy, syndrome souvent tuberculeux, parfois syphilitique.

Les formes allant du lupus pernio de Besnier-Tennesson aux sarcoïdes dermiques de Boeck, constituent une grande dermatose, très différente des précédentes, et qui est une des manifestations d'une vaste maladie générale, la Maladie de Besnier-Boeck.

CARACTÈRES TYPIQUES

Quelques caractères sont spéciaux et communs à toutes les formes, mais plus ou moins prononcés.

Les infiltrations cutanées, légèrement saillantes, ont une *certaine dureté* et une limitation nette. Presque indolores dans leur évolution, elles peuvent être dès

les premiers jours légèrement douloureuses, comme un petit érythème noueux.

La couleur : rouges au début ou rouge-bleuâtre, les sarcoïdes prennent en général, bientôt une *teinte tout à fait caractéristique, rouge violacé ou brunâtre, perniotique.*

La vitropression fait apparaître des grains miliaires lupiformes.

Les taches sont plus foncées que dans le lupus tuberculeux, moins translucides, moins « gelée de pommes » et plus petites que les nodules lupiques, de la grandeur d'un grain de sable.

Toute l'infiltration est d'une couleur moins foncée que ces petits foyers, proche de celle du « vieil ivoire ».

La surface est en général lisse, lorsqu'une légère hyperkératose folliculaire ne vient pas causer une certaine âpreté. Présence fréquente de *miliums*, décrits par Hallopeau et Eck en 1902, et par Boeck en 1904. Ils sont, avec les vaisseaux dilatés, très caractéristiques des sarcoïdes.

La localisation des lésions est très variable suivant les formes.

1^o *Sarcoïdes à petits nodules disséminés.*

Cette forme est la plus rare ; elle est souvent difficile à diagnostiquer, souvent de caractère *éruptif*.

L'éruption siège principalement à la face, au-devant de la poitrine, aux épaules et aux faces d'extension

des membres supérieurs, plus rarement, au tronc et aux membres inférieurs.

L'élément principal est une petite papule du volume d'une tête d'épingle à un petit pois, légèrement saillante, ferme au toucher, nettement limitée, rouge ou rouge-brunâtre, moins violacée au début que dans les autres formes. Plus tard, la couleur devient plus foncée et mêlée de pigmentation. L'affection se fait en quelques semaines, par poussées.

On voit parfois de véritables éruptions universelles, symétriques, le nombre des éléments pouvant atteindre des « milliers de nodules » (Hallopeau et Eck).

Dans ces cas les éléments sont souvent d'aspect divers, papuleux ou lichénoïdes.

Les éléments primitifs peuvent confluer et former des nappes ou placards, se rapprochant des érythrodermies.

Contrairement aux syphilides éruptives, la paume des mains et la plante des pieds semblent être toujours indemnes.

Variétés lichénoïdes, Hallopeau et Heck, Boeck, Kissmeyer ont décrit des cas de sarcoïdes nodulaires ressemblant de façon frappante au lichen plan, le microscope permettant seul le diagnostic.

2° *Sarcoïdes à grandes nodosités. Lupoïdes tubéreuses.*

C'est la forme la plus fréquente et la plus caractéristique. Les éléments sont plus rares et plus volumineux, un à deux, parfois une dizaine ou même

plus. Le noyau-type siège dans la peau même, mais infiltrant très souvent celle-ci à une certaine profondeur. Très nettement limité, il est dur au toucher, de consistance presque scléreuse. Leur dimension varie de celle d'un gros pois vert à celle d'une noisette.

Parfois plusieurs nodosités s'agglomèrent et donnent une surface inégale, raboteuse. Ces formes, qu'on observe surtout à la face et aux jambes, sont proches du type pernio, ou de syphilides noueuses.

L'élément primitif est un petit nodule, d'un rouge bleuâtre, peu élevé, parfois légèrement douloureux au début : *stade d'éruption* de Boeck qui ne dure que deux à trois semaines.

Puis l'élément augmente de volume et tend à devenir ferme, se recouvre d'un réseau télengiectasique et prend une teinte violacée. C'est le *stade floride*, de *turgescence* qui est de longue durée, les sarcoïdes ayant une évolution tout à fait torpide. On a observé des cas tout à fait typiques d'une durée d'au moins vingt ans (Boeck-Brunsgaard) sans modifications.

Les sarcoïdes non compliquées ne *s'ulcèrent jamais*.

Très lentement, apparaît le *stade d'involution*, caractérisé par un aplanissement central des infiltrations et une coloration plus foncée, brunâtre. Les bordures des plaques restent plus longtemps infiltrées, et l'ensemble de la lésion paraît alors annulaire.

Puis survient le stade terminal ou définitif, appelé par Boeck *télengiectasique et pigmentaire*. La partie centrale s'aplanit, les bords restant plus ou moins infiltrés. Dans les bords peuvent d'ailleurs rester des

foyers sarcoïdiques, et la récidence dans la périphérie de vieilles cicatrices est tout à fait caractéristique.

3° *Sarcoïdes infiltrantes et diffuses, en placards.*

Lupus pernio.

Besnier a le premier décrit le *lupus pernio* et en avait fait une maladie autonome. Il le rapprochait du *lupus érythémateux*. Tennesson, en 1892, en a donné une description définitive.

Boeck, dans ses premières publications sur les sarcoïdes, décrit une forme à infiltrations diffuses, reconnue bientôt identique au soi-disant *lupus pernio*. Tous les auteurs admettent actuellement cette identité.

L'aspect clinique caractéristique du type *pernio* est dû en partie à sa localisation bien spéciale sur les parties proéminantes du *visage*, le nez, les joues, qui sont également le siège de l'acné rosacé, du *lupus vulgaire* et *érythémateux*.

L'infiltration sarcoïdique est de coloration violacée, plus violacée, perniotique, que brune. La surface est lisse, souvent même brillante, parcourue de grandes veines dilatées. Parfois fine desquamation. Dans d'autres cas, la surface est plus tubéreuse, comme formée de toutes petites nodosités agglomérées.

L'infiltration peut être symétrique aux pommettes ou unilatérale. Elle est ferme, bien limitée, sans aucune partie molle ou ulcérée.

Une autre localisation, mais beaucoup moins fréquente, est celle du *lobule de l'oreille*, qui prend une

consistance ferme et œdémateuse, comparée à celle de la crête du coq.

Les doigts, plus rarement les orteils, sont parfois le siège d'infiltration sarcoïdique diffuse ; ils apparaissent gonflés, tuméfiés, fermes, donnant parfois l'aspect de faux spina ventosa. Ce gonflement des doigts coïncide très souvent avec une ostéite sarcoïdique. Mais celle-ci peut exister sans manifestations cutanées.

Variété : Angio lupoïde de Brocq-Pautrier (1913). Formée par des plaques ou des petites nodosités arrondies ou ovalaires, rouge violacé, à contours assez nets, siégeant à peu près constamment au nez, « là où se porte le pince-nez », plus rarement au front ou au voisinage de la bouche, ces éléments sont peu nombreux, 1 à 2 en général, ne sont pas très durs, sont absolument indolores.

4^o *Erythrodermie sarcoïdique.*

Schaumann a décrit en 1920, 2 cas de « vastes nappes, rosées, irrégulières et sinueuses de contours, assez nettement délimitées et très superficielles », recouvertes en surface de squames minces, transparentes.

M. Pautrier a également signalé un tel cas de *lésions érythrodermiques pures* (1936). Le même auteur a pu constater un cas de sarcoïde à type d'*érythème annulaire centrifuge* (1932).

HISTOLOGIE DE LA PEAU.

Les caractères histologiques des lésions cutanées sont très spéciaux et peuvent être considérés comme spécifiques. « Un seul coup d'œil dans le microscope, dit Kissmeyer, suffit à donner le diagnostic ».

Tout le corps papillaire et la partie supérieure du derme sont remplis de tissu sarcoïdique qui se trouve divisé par des cloisons fibreuses en logettes, en nombreux foyers, donnant une impression lobaire. Parfois îlots isolés.

Le caractère essentiel est l'homogénéité cellulaire de ces îlots se composant presque entièrement de *cellules épithélioïdes*, cellules à limites peu nettes, à noyau allongé et lobulé, mal colorable. Elles ont tendance à suivre un groupement radiaire ou circulaire.

Le nombre de *lymphocytes* est variable, mais toujours assez petit. Très peu nombreux à l'intérieur des nodules, ils les entourent plutôt, parfois même en forme de vraie bordure. « L'absence ou le degré minime de la réaction lymphocytaire autour des foyers est presque pathognomonique des sarcoïdes, ainsi que la limitation distincte vers le tissu environnant » (Kissmeyer).

Les cellules géantes sont rares dans les sarcoïdes et le plus souvent, elles font tout à fait défaut. Elles ont pu parfois, cependant, être signalées comme très nombreuses.

Les annexes de la peau, les glandes sudoripares et sébacées, les follicules pileux sont détruits par l'infiltration sarcoïdique.

Les foyers ne présentent jamais de nécrose.

B. — Muqueuses.

Dans un grand nombre de cas, Boeck dit la moitié, les muqueuses, et notamment celles du nez sont atteintes.

Cliniquement, on constate parfois chez un sarcoïdique un catarrhe tout à fait banal avec hyperémie et fluxion purulente et il est difficile de démontrer la nature spécifique de l'affection.

Généralement, il s'agit d'infiltrations soit diffuses, de consistance presque cartilagineuse, soit de nodules miliaires bien limités, de couleur jaune brunâtre, un peu saillants. Un malade de Nicolas et Coste avait les fosses nasales presque complètement obstruées par *l'infiltration sous-jacente*.

Les sarcoïdes des *muqueuses du rhino-pharynx* se trouvent à la face postérieure du pharynx et ont les mêmes caractères.

Aux amygdales Schaumann a pu constater les altérations histologiques typiques des sarcoïdes dans plusieurs cas.

Loewy a observé un cas de *laryngite*.

On peut voir des manifestations sarcoïdiques au voile du palais et aux *muqueuses buccales des joues*.

Histologie : lésions identiques aux lésions cutanées, la réaction lymphocytaire étant plus marquée.

C. — Manifestations osseuses.

Tennesson avait dans le *lupus pernio* décrit des altérations osseuses. Peu après, plusieurs auteurs ont attiré l'attention sur ces altérations tellement caractéristiques et *fréquentes*, siégeant toujours dans les os courts des phalanges, des doigts et des orteils.

Mais leur étude a été surtout approfondie par les travaux de Jungling, de Nielsen, de Kissmeyer, de Schaumann, de Chevallier (polydactylite pseudo-kystique). Jungling désignait les altérations osseuses : « Ostéite multiple tuberculeuse cystique » ou cystoïde. Avec lui les auteurs admettent trois types d'altérations osseuses :

- 1^o la forme diffuse à aspect « bulleux » ou lacunaire ;
- 2^o la forme d' « ostéite cystique » : petits kystes, éclaircissements arrondis ou ovalaires d'une limitation très nette, comme faits avec un instrument aigu ;
- 3^o la forme plus torpide dite « grillagée ».

Les trois formes peuvent se voir ensemble et souvent comme formes de transition. A un stade avancé, on peut constater un gonflement diffus de l'os, une raréfaction de la substance compacte, une disparition plus ou moins complète de la cavité médullaire donnant à la phalange un aspect bulleux, une absence de

différenciation entre la compacte et la médullaire. Il n'y a jamais de réaction du périoste ni des cartilages de conjugaison.

L'aspect extérieur des doigts peut apparaître comme un élargissement faisant penser à un *spina ventosa*.

Bien souvent, il n'y a aucune déformation digitale et seule la radiographie permet de déceler les lésions.

Parfois ces déformations digitales peuvent être le signe de lésions à la fois cutanées, sous-cutanées et osseuses (Lesne, Launay et Sée).

L'affection est en général remarquablement indolore et ne crée aucune gêne fonctionnelle. Ces lésions sont caractéristiques par leur torpidité et leur chronicité, par l'absence de signes inflammatoires et de formation de fistules, par l'intégrité des articulations, et par leur tendance spontanée à la guérison presque complète.

Ici encore, l'histologie montre l'identité de structure des lésions.

La connaissance de ces altérations, même en l'absence de toute manifestation cutanée sarcoïdique, permet souvent de les rapporter à leur véritable cause tant l'image radiologique est caractéristique. On éliminera cependant :

le spina ventosa qui n'est fréquent qu'avant l'âge de 5 ans et qui de plus évolue vers la suppuration et la formation de fistules et de séquelles. L'élargissement et le gonflement de l'os est beaucoup plus marqué et il existe une grosse réaction périostique,

la syphilis héréditaire ou tertiaire qui frappe presque
toujours les os longs et le crâne,
l'ostéite fibro-kystique de Recklinghausen.
les tumeurs osseuses, les kystes essentiels des os.

Nous avons vu que la localisation presque unique des lésions osseuses était les phalanges des doigts et des orteils. Exceptionnellement, on les a signalées sur les cuboïdes, les cunéiformes, l'os nasal (Nicolas et Coste, 1936).

Parfois formes mutilantes : fragilité osseuse et fractures spontanées.

D. — Yeux.

Boeck a le premier étudié les altérations des *conjonctives* chez le sarcoïdique (1900). On trouve de petites granulations claires, transparentes, de couleur jaunâtre, très légèrement saillantes. La grandeur est celle d'une tête d'épingle à celle d'une lentille. Les nodules siègent sur la conjonctive tarsienne, plus rarement la conjonctive oculaire. La conjonctive peut être injectée ou non.

L'aspect microscopique des lésions est très caractéristique : on y trouve des foyers typiques de cellules épithélioïdes nettement limités.

Les travaux de ces dernières années ont montré que la localisation pouvait se faire d'autre part au niveau de l'*iris*, du *corps ciliaire* et parfois de la *choroïde*. Certains ophtalmologistes (Seefelder) estiment à 10 %

le nombre de cas d'iritis ou d'*irido-cyclite* compliquant la Maladie de Besnier-Bocck Schaumann. On trouve parfois des végétations localisées à l'iris, des nodules, des tubercules iriens, parfois de grosses synéchies. D'autres fois, une *poussée de descémétite* : piqueté de points blancs grisâtre, entourés d'une zone opacifiée à la face profonde de la cornée.

L'aspect clinique de l'irido-cyclite sarcoïdique est celui de l'irido-cyclite tuberculeuse avec laquelle elle peut être confondue.

Mais le cadre de ces manifestations oculaires s'est encore considérablement accru depuis l'identification véritable du *syndrome de Heerfordt*, étudié seulement jusque-là par les Ophtalmologistes, par M. Pautrier (Soc. Méd. Hôp. Paris, 1937 et 1938). Ce syndrome est caractérisé par une parotidite double, une irido-cyclite, une paralysie faciale d'origine périphérique, une paralysie du récurrent, une évolution subfébrile. Il peut coexister avec des sarcoïdes cutanées. Les arguments donnés par M. Pautrier semblent prouver qu'on peut le considérer comme une forme clinique de la maladie de Besnier-Boeck). Des cas identiques ont été signalés par MM. Lesne, Coutela et Levesque, MM. Lamy et Mignon.

E. — Glandes.

James Strandberg a observé un gonflement dur, indolore des *glandes mammaires*.

Hoffman et V. Husen ont décrit des *épididymiles* (confirmation histologique).

Mais c'est surtout dans les glandes salivaires et lacrymales que des altérations ont été trouvées.

Tantôt les *parotides*, tantôt les *glandes sous-maxillaires* ont été signalées comme étant le siège de gonflement, et causant une sécheresse prononcée de la bronche. Bering a pu, en 1910, en montrer, dans un cas, la structure sarcoïdique certaine.

L'atteinte des parotides apparaît comme plus fréquente depuis que le syndrome de Heerfordt est considéré comme faisant partie de la Maladie de Besnier-Boeck. Le malade de M. Pautrier présentait une tuméfaction des deux régions parotidiennes, avec gêne marquée à la mastication et à la phonation. Quelques jours après est apparue une paralysie faciale, puis progressivement une paralysie récurrentielle gauche et une paralysie du voile du palais. Le diagnostic ne fut fait que grâce à l'apparition secondaire de nodules cutanés.

Le gonflement des *glandes lacrymales* peut se voir combiné parfois avec l'augmentation des parotides, donnant l'aspect clinique d'une maladie de Mikulicz.

L'*hypophyse* peut parfois également être le siège de lésions.

MM. Lesne, Launay et Sée ont vu, chez un enfant de dix ans, ayant présenté d'abord des déformations des doigts simulant un spina ventosa, puis des lésions cutanées à la face, apparaître au bout de deux ans, un

diabète insipide, facile à réduire par la prise nasale d'extrait de lobe postérieur d'hypophyse. Un autre cas a été observé par MM. Flandin et Poumeau-Delille.

Tillgren, de Stockholm, a également publié dans le *Brithish Journal of Derm.*, un cas identique de diabète insipide au cours d'une maladie de Besnier-Boeck. L'examen histologique de l'hypophyse permet un diagnostic indiscutable.

F. — Ganglions lymphatiques périphériques.

L'adénopathie périphérique est un phénomène *très constant*, un signe positif très important chez les sarcoïdiques. Ces ganglions sont peu nombreux, petits, dépassant rarement le volume d'une noisette ou d'une noix, de consistance dure, n'évoluant jamais vers la suppuration.

Presque tous les groupes ganglionnaires peuvent être atteints, souvent les ganglions *épitrochléens*, comme chez les syphilitiques, de même les ganglions *axillaires*, inguinaux, plus rarement ceux du cou.

Cette adénopathie est, en général, indépendante de la région où siège la lésion cutanée et de l'importance de ces lésions. Elle est discrète et doit être recherchée avec soin.

L'examen microscopique montre une structure sarcoïdique absolument typique et identique aux altérations cutanées : on trouve les mêmes foyers épithélioïdes, le même manque de nécrose et de dégénérescence caséeuse, la même limitation parfaite.

Aucune formule hématologique n'a pu être isolée comme caractéristique de la maladie. Cependant la lymphocytose, parfois l'*éosinophilie* ont été signalées, mais ces modifications sont loin d'être constantes.

G. — Muscles.

Licharew, Bloch, Mucha, ont décrit des nodosités dans les muscles triceps. Les fibres musculaires étaient atrophiées et aplaties autour des foyers de cellules épithélioïdes.

H. — Viscères.

La rate a, dans plusieurs cas, été signalée comme étant le siège de lésions sarcoïdiques. Cliniquement, on peut observer une hypertrophie plus ou moins considérable.

De tels cas ont été observés par Schaumann, Darric, Térébrinsky, Jadassohn et Secretan.

Plusieurs auteurs, Hudelo, Danlos, Schaumann, Martenstein ont décrit une augmentation du foie et Kyrle a décrit un cas avec lésions dans les intestins.

Enfin, des lésions rénales ont été décrites par Schaumann, Kyrle, MM. Courmont. Gaté et leurs collaborateurs (1936) ont pu observer un malade atteint de manifestations cutanées et pulmonaires, et présentant de plus des signes de *néphrite subaiguë*, albuminurie de 5 gr., cylindrurie, hématurie microscopique,

azotémie légère. La tension artérielle était normale. Et les auteurs concluent : « ou bien ces symptômes extériorisent le développement dans le rein de nodules épithélioïdes, ou bien la cause infectieuse que l'on peut invoquer à l'origine de la Maladie de Besnier-Boeck a frappé le rein en même temps que le système réticulo-endothélial ».

Les manifestations pulmonaires

Boeck signale, en 1905, chez un de ses malades atteint de sarcoïdes, une apicite et des hémoptysies, et en 1936 il décrit une affection pulmonaire abacillaire de très longue durée « relativement bénigne et s'améliorant par l'arsenic ».

Ce furent surtout Schaumann en 1914, Kuznitsky et Bittorf en 1915 qui montrèrent que des altérations hilaires et pulmonaires pouvaient accompagner des manifestations sarcoïdiques de la peau, des muqueuses, des os, etc.

Après ces premières publications, de nombreux cas ont pu être décelés chez les sarcoïdiques par la radiographie.

Les caractères de ces lésions sont souvent *assez typiques* pour orienter le diagnostic et attirer l'attention sur la possibilité d'une maladie de Besnier-Boeck.

Ces altérations pulmonaires sont fréquentes. Martenstein les a trouvées dans 45 cas sur 48 cas de sarcoïdes. Kissmeyer les retrouvait dans 19 cas sur 24. Pautrier 5 fois sur 6 cas.

Un fait essentiel est que ces lésions sont torpides et silencieuses. Les sujets qui en sont atteints présen-

tent un bon état de santé générale ; ils sont complètement apyrétiques ; l'examen stéthoscopique ne révèle en général rien. Parfois cependant on peut constater un peu de toux, une température légère, un amaigrissement passager ; d'autres fois des signes de bronchite chronique. (obs. VI).

Mais, malgré cette absence ou cette discrétion des signes cliniques, les lésions peuvent donner des images radiologiques impressionnantes par leur diffusion et leur étendue. En règle, seule la radiographie, pratiquée systématiquement, permet de les déceler.

Ces altérations pulmonaires peuvent revêtir différents aspects.

Elles sont : ou purement *hilaires*, présentant un élargissement de l'ombre hilare et médiastinale.

Cet élargissement est parfois assez massif ; le plus souvent on peut différencier très nettement des ganglions isolés nettement hypertrophiés, hilaires ou médiastinaux donnant plutôt l'aspect d'une leucémie, d'une tumeur sarcomateuse, d'une maladie de Hodgkin.

Cet engorgement des ganglions hilaires s'accompagne fréquemment d'*infiltrations fibroïdiques* irradiant du hile, ascendantes ou descendantes, péribronchiques ou périvasculaires, présentant ainsi un aspect bien caractéristique.

Ces infiltrations fibroïdes péribronchiques peuvent parfois s'étendre, se diffuser à partir des hiles aux deux champs pulmonaires, donnant un aspect de pommelures, de marbrures, de tramite. Cet *aspect marbré* du poumon est des plus typiques.

Ces fines marbrures devenant de plus en plus confluentes et diffuses peuvent créer des *infiltrations étendues*, rappelant une tuberculose fibreuse qui parfois occupe les deux champs pulmonaires. D'autres fois elles peuvent donner l'impression d'une volumineuse tumeur au niveau d'un lobe (Pautrier).

Dans d'autres cas l'opacité est due à la confluence d'ombres denses non homogènes, dans l'intervalle desquelles il subsiste des parties transparentes qui peuvent à première vue simuler des images cavitaires, et évoquer un aspect de lésions tuberculeuses fibro-caséuses (obs. III).

Parfois encore ces infiltrations diffuses apparaîtront formées de petites opacifications punctiformes et évoqueront un *aspect micro-nodulaire*. On constate alors de petites granulations, de petits nodules milliaires, souvent serrés, confluent, disséminés dans les poumons, donnant un aspect de granulie (obs. V).

Dès novembre 1934, à la Société médicale des Hôpitaux de Paris, M. Pautrier a fait remarquer l'analogie que pouvaient présenter certains aspect de la maladie pulmonaire de Bœck avec les images de *granulie froide* de Burnand et Sayé (obs. IV, II, etc.) et il a insisté sur la nécessité de vérifier toujours avec la plus grande attention ce dernier diagnostic et de songer dans de tels cas aux lésions pulmonaires de Besnier-Boeck-Schaumann. La distinction est d'importance si l'on considère les différences de pronostic et d'indications thérapeutiques que comportent les deux affections.

Or le diagnostic de granulie froide repose presque entièrement sur des données radiologiques. Burnand déclare lui-même expressément qu'on pensera au diagnostic de granulie froide lorsque « sur la radiographie thoracique d'un sujet apyrétique on aura la surprise de découvrir une image typique de granulie, des micro-nodules innombrables répartis d'une manière relativement uniforme sur les deux champs pulmonaires ».

On peut en conclure que le diagnostic de granulie froide est souvent la conséquence d'une surprise radiologique et que dès lors il peut paraître sujet à des erreurs très importantes et fréquentes si l'on ne pense pas à éliminer les lésions identiques que peut présenter la maladie de Besnier-Boeck. D'autant que l'on sait que parmi toutes les manifestations qu'elle peut donner, les manifestations pulmonaires peuvent apparaître les premières ou même rester isolées.

« Il est désormais nécessaire, ajoute Pautrier, en face d'une surprise radiologique, à l'examen pulmonaire et avant de porter le diagnostic de granulie froide, de penser à la maladie de Besnier-Boeck.

En résumé, les manifestations pulmonaires de la maladie de Besnier-Boeck peuvent apparaître sous différents aspects et l'on peut distinguer :

des formes ganglionnaires :

- adénopathies hilaires bilatérales
- ou médiastinales :

des formes micro-nodulaires :

— pouvant donner un aspect de tramite, de marbrure

— ou un aspect granulique pur ;

des formes à infiltration diffuse, massive d'un ou plusieurs lobes.

Chatellier et Gadrat ont également signalé un aspect radiologique de *forme fibro-caséuse excavée* (observation VIII).

HISTOLOGIE.

Deux cas d'autopsie ont pu être pratiqués par Schaumann et Beintema (de Groningue) qui ont communiqué leurs résultats à la Réunion dermatologique de Strasbourg de 1934.

Dans les deux cas les lésions étaient identiques. Le tissu pulmonaire était parsemé de nombreux foyers compacts du volume d'un grain de millet.

Histologiquement ces foyers siégeaient dans les septums intervalvéolaires ou autour des vaisseaux ou même dans les alvéoles pulmonaires. Ils étaient constitués par des agglomérations de cellules épithélioïdes dont certaines étaient entourées d'une zone lymphoïde périphérique.

Donc dans le poumon encore on trouve la même identité de structure histologique des lésions.

DIAGNOSTIC.

Les altérations pulmonaires et ganglionnaires que nous avons vues présentent des caractères assez particuliers qu'on ne trouve généralement pas dans la tuberculose :

- l'aspect et la localisation des lésions,
- le manque complet de nécrose caséuse ou de calcification des ganglions,
- de pleurite, d'apicite, et de formation de cavernes.

L'absence de ces altérations, l'engorgement des ganglions hilaires, les infiltrations fibroïdes péribronchiques, partant du hile, les images granuliques, sont les caractères particuliers des sarcoïdes.

La cuti et l'intra-dermo-réaction à la tuberculine sont, comme nous le verrons plus loin, assez fréquemment négatives.

Le diagnostic peut également se poser avec :

- les métastases d'une leucémie ou d'un sarcome,
- la lymphogranulomatose maligne de Hodgkin qui pourra être, le cas échéant, aisément éliminée par l'examen histologique d'un ganglion,
- les pneumokonioses,
- l'actinomyose,
- la syphilis pulmonaire, affection des plus rares, caractérisée aussi par le manque d'ulcération et de calcification et par une localisation pré-

dominante au hile ; mais d'autre part elle est presque toujours accompagnée de symptômes cliniques et sérologiques qui, ainsi que l'influence du traitement spécifique, aideront le diagnostic.

Observations.

A. — Maladies de Besnier-Boeck à forme pulmonaire primitive ou prédominante

OBSERVATION I

(Observation d'un malade
que nous avons pu suivre avec le Docteur Jacob).

Lésions pulmonaires et périhilaires. Adénopathie périphérique. Troubles oculaires.

M. J... Gaston, 25 ans, est adressé dans le Service du D^r Jacob à l'hôpital Saint-Antoine, le 20 avril 1937.

Il n'a pas d'antécédent notable. Il a travaillé assez longtemps dans l'imprimerie, dernièrement dans la serrurerie et vit à Paris depuis 10 ans. L'interrogatoire ne permet de relever aucune notion de contagé professionnel ou autre. Le malade a 4 enfants, bien portants, l'aîné âgé de 5 ans, le dernier de 1 mois 1/2. Chez trois de ces enfants des cuti-réactions à la tuberculine ont pu être pratiquées et se sont montrées négatives.

Notons cependant le genre de vie un peu misérable de notre malade, son habitation pauvre, sombre, antihygiénique.

Depuis quelque temps, il se plaint de toux, d'expecto-

toration légère, de douleurs thoraciques assez mal définies, d'essoufflement facile au moindre effort. L'amaigrissement a été assez marqué (de 3 kilogs en un mois). Fièvre légère : de 37° à 37°8 le soir.

Trois mois auparavant ces signes avaient déjà attiré son attention et une radiographie thoracique prise alors dans un autre Service de médecine n'aurait, dit-il, rien montré d'anormal. Cette radiographie n'a pu être retrouvée.

L'examen général du malade à son admission ne montre pas de signe particulier. La percussion, l'auscultation thoracique paraissent normales.

Un examen des crachats, le 24 avril 1937, montre l'absence de bacilles de Koch à l'examen direct et après homogénéisation (le 28 avril 1937).

Mais les radiographies mettent en évidence la présence de deux énormes ombres appendues de chaque côté du hile. De profil ces ombres restent bien médio-thoraciques. Les bronches apparaissent assez nettes et l'on peut distinguer de petites masses bien délimitées, incluses entre deux divisions bronchiques qui semblent être indiscutablement ganglionnaires. La tomographie confirme bien cette interprétation.

De plus les deux champs pulmonaires sont parcourus d'un semis assez fin de petites taches disséminées.

Un tel tableau clinique et radiologique devait au premier abord faire penser à une atteinte bacillaire possible. L'examen bactériologique ne confirmant pas ce diagnostic, une cuti-réaction est pratiquée qui se montre négative.

Pas de bacilles de Koch dans le liquide de lavage gastrique.

En examinant de plus près ces radiographies, caractérisées principalement par la présence de grosses masses ganglionnaires péritrachéo-bronchiques, et rappelant les images d'adénopathie trachéo-bronchiques de l'enfance, on pouvait d'ailleurs penser qu'elles plaideraient peu en faveur d'une origine bacillaire, chez un homme de cet âge.

A peu près à la même époque, le malade va consulter à Saint-Antoine, dans le Service d'ophtalmologie, pour une conjonctivite qui paraît banale, et que le malade attribue à une projection de ciment dans l'œil. L'examen a montré en réalité que ce malade était porteur d'une irido-cyclite bilatérale, surtout accentuée à droite.

Tension oculaire O D G basse : 12-7,5.

La recherche de l'origine de cette cyclite fait alors discuter le diagnostic de tuberculose et proposer même, s'il n'y a pas de contre-indication, un traitement par l'antigène méthylique.

Les rapports de cette cyclite n'ayant alors pas été faits avec l'état général du sujet, l'étude et l'évolution de ces lésions oculaires n'ont pas été plus approfondies.

Mais cette coexistence de la cyclite et des signes cliniques et radiologiques pulmonaires marchant de pair avec la négativité de tous les examens de laboratoire au point de vue étiologie bacillaire, devait bientôt nous attirer l'attention et nous inciter à vérifier à nouveau ces différents résultats.

Le 26 octobre 1937, injection intradermique de tuberculine à 1 % : inj. de $1/10^6$ de cm^3 . Résultat négatif.

Le 29 octobre 1937, intra-dermo de $1/10^6$ de cm^3 à 1 p. 10. Résultat lu le 2 novembre : douteux.

Le 12 novembre 1937, intra-dermo à 1/3, 1/10^e de cm³.
Négative.

A partir de cette date, les examens cliniques successifs ont permis de constater une évolution des plus favorables et une amélioration de tous les signes. Les ombres hilaires paraissent avoir légèrement régressé. La cyclite est guérie. Le 21 décembre 1937, à l'examen ophtalmologique, il n'y a pratiquement plus rien (quelques reliquats banaux à gauche). En tous cas la cyclite bilatérale constatée en avril et mai a disparu.

Le 30 novembre 1937, nouvelle cuti-réaction négative. L'examen ne montre l'apparition d'aucune nouvelle lésion, ni cutanée, ni osseuse. Quelques ganglions, très petits, sont perceptibles dans l'aisselle droite et à l'angle droit de la mâchoire.

Le 21 décembre 1937, un ganglion de l'aisselle droite devient plus nettement perceptible, mais il n'a pu être prélevé pour biopsie.

Le 25 février 1938, une nouvelle radiographie thoracique fait voir une grosse régression des images hilaires et même parenchymateuses.

La cuti-réaction reste négative.

Le 22 juillet 1938, persistance d'une ombre hilare droite volumineuse et d'un granité fin sur les champs pulmonaires avec quelques taches nodulaires un peu plus grosses autour du hile droit. Une radiographie des phalanges ne montre aucune anomalie osseuse (juillet 1938).

Formule sanguine (10 octobre 1937) :

Taux d'hémoglobine.....	85 %
Globules rouges.....	4.600.000
Globules blancs	9.000
Polynucléaires	51
Eosinophiles	13
Basophiles	0
Grands mononucléaires ...	11
Moyens mononucléaires ...	15
Lymphocytes	10

Le 26 novembre 1937, une nouvelle numération globulaire montre une formule à peu près identique (16 éosinophiles).

Nous avons vu les arguments qui nous ont paru pouvoir nous permettre d'écarter le diagnostic de tuberculose.

Une lymphogranulomatose maligne que l'on pouvait suspecter devant la coexistence d'adénopathies périphériques et périhilaires et d'une éosinophilie très importante, paraissait déjà peu probable. L'évolution bénigne de la maladie nous permet de ne pas nous attarder à ce diagnostic.

En bref, les caractères physiques de l'affection, son évolution torpide, les images radiologiques pulmonaires que l'on ne peut nettement rapporter à aucun cadre nosologique précis, fait confirmé par la négativité constante des examens bactériologiques répétés et des réactions à la tuberculine, la coexistence d'autre part d'une adénopathie évidente, d'une irido-cyclite ayant rapidement régressé, constituent un ensemble de signes que nous avons cru devoir attribuer à une maladie de Besnier-Boeck à localisation surtout pulmonaire. Seuls

l'évolution, l'apparition d'un nouveau signe, ou les caractères typiques d'une biopsie pourrait nous donner une certitude.

OBSERVATION II

Due à l'obligeance de M. le Prof. Troisier.

MM. Troisier, Bariéty, Hautefeuille et Ortholan.
(Soc. Méd. des Hôp. de Paris, in *Bull.*, 1938, n° 2, p. 111.)

Un cas de maladie de Besnier-Boeck-Schaumann à précession pulmonaire. Apparition ultérieure de déterminations oculaires puis cutanées et ganglionnaires.

En août 1934 entre dans le service du Dr Troisier un Martiniquais de 30 ans, mécanicien, pour une hémoptysie. L'état général est bon. Depuis un mois il souffre de douleurs pharyngées. A eu plusieurs fois des épistaxis abondantes.

La radiographie thoracique est normale avec seulement une ligne scissurale droite. Quelques tractus intercléido-hilaires bilatéraux ne paraissent pas pathologiques.

Rhino-pharyngite sèche, croûteuse, à l'examen.

On ne peut mettre de bacilles en évidence.

Le diagnostic était donc un diagnostic d'hémoptysie. Venait-elle des voies aériennes supérieures ou des poumons ? Les épisodes antérieurs devaient faire plutôt penser à une origine rhino-pharyngée.

Evolution : En mars 1935 surviennent encore quelques crachats hémoptoïques. Pas de fièvre. Ni asthénie, ni amaigrissement.

Au début de 1936 le malade accuse une fatigue assez marquée. Il tousse, crache et croit avoir maigri. Bientôt, sur une série de clichés pris en janvier, février et mai 1936, on peut constater l'apparition de marbrures fines, apicales, qui deviennent de plus en plus confluentes et diffuses, évoquant l'image d'une « granulie froide », extensive. Il s'agit, en réalité, plutôt d'un réseau de fines marbrures confluentes que d'un semis de taches miliaries.

La température est normale.

On ne trouve pas de bacilles de Koch.

Mais l'état général s'altère. Un mois après, en mars 1936, manifestations oculaires : irido-cyclite bilatérale prédominant à droite, avec descémétite.

L'association de ces troubles oculaires et pulmonaires fait penser à une origine tuberculeuse. Mais cuti et intradermo-réaction sont négatives.

L'état des yeux va ensuite en s'améliorant.

Deux ans et demi après apparaissent des manifestations cutanées et ganglionnaires.

En trois mois se développe une éruption très importante et très étendue : cinquante éléments environ siègent à la face, au cou et sur les membres. La peau apparaît sèche, épaissie, écailleuse aux mains.

Le médius droit est augmenté de volume.

Adénopathie généralisée, surtout inguino-crurale.

L'état général est resté bon. La fièvre, légère, n'a jamais dépassé 38°. Le poids a fléchi de 5 kgr.

Un certain nombre d'examens de laboratoire ont été pratiqués et un ganglion inguinal prélevé.

En résumé, cas typique de maladie de Besnier-Boeck-Schaumann. L'intérêt réside surtout dans la longue pré-

cession des manifestations pulmonaires. Au bout de deux ans, localisation oculaire, puis cutanée et ganglionnaire.

OBSERVATION III

MM. Rist, Sézary, M^{lle} Blanchy et M. Reyt (*Bull. et Mém. Soc. Méd. Hôp. Paris*, mars 1936, p. 402) ; et MM. Rist, Blanchy et Tuchila (*Ann. de Médecine*, 1937, p. 169).

Un cas de maladie de Besnier-Boeck où l'atteinte pulmonaire est particulièrement accusée et s'associe à des lésions cutanées typiques.

Le malade, âgé de 40 ans, a fait en 1934 un épisode aigu fébrile qualifié « congestion pulmonaire ».

A sa convalescence, une radiographie montrait une opacité étendue des deux champs pulmonaires avec élargissement de l'ombre médiastinale. Ces images contrastaient avec un bon état général et avec l'absence de bacilles dans l'expectoration. Elles firent penser à une tuberculose fibreuse non évolutive.

En janvier 1936, le malade consulte à nouveau. Son état général est bon. Il tousse peu, crache à peine et se plaint seulement d'un peu de dyspnée d'effort. La radiographie confirme l'existence d'une opacité diffuse des deux tiers supérieurs des deux champs pulmonaires. A gauche, on trouve une image d'aspect cavitaire, à première vue ; à droite les taches sont denses et très marquées.

A la percussion on trouve une submatité du sommet droit et à l'auscultation quelques fines crépitations. Les

examens de l'expectoration, directs et après tubages gastriques, ne révèlent aucun bacille.

L'attention est alors attirée par l'existence de lésions cutanées que l'on constate sur les mains et la face.

Aux oreilles, aspect du lupus pernio. Infiltration dermique violacée des doigts.

Toutes ces lésions sont indolores et non prurigineuses.

Le malade ne peut préciser la date d'apparition de ces lésions cutanées, il signale qu'elles étaient antérieures à sa « congestion pulmonaire ».

Le diagnostic de maladie de Besnier-Boeck est confirmé après biopsie d'un de ces éléments.

A l'examen, 2 petits ganglions, l'un sus-épitrochléen, l'autre rétro-auriculaire, à gauche.

Pas de lésions lacunaires osseuses.

La cuti-réaction a été très faiblement positive.

Ce qui frappe dans cette observation, c'est l'intensité, l'étendue des images pulmonaires radiologiques. L'aspect des lésions rappelle ici une tuberculose fibreuse et non les fines altérations granuliques classiques.

OBSERVATION IV

MM. Pautrier, Jacob et Weber

(*Bull. et Mém. Soc. Méd. Hôp. Paris*, 1937, p. 1600).

Maladie de Besnier-Boeck à forme uniquement pulmonaire et ganglionnaire sans lésions cutanées.

R... Edmond, 18 ans, consulte pour une adénopathie cervicale.

Antécédents collatéraux : Frère mort de tuberculose, un autre a fait une coxalgie.

Le malade est en très bon état général, ne tousse pas, ne crache pas. Il n'a jamais eu d'éruption cutanée.

L'examen général est négatif.

Poumons : sonorité parfaite, rien d'anormal à l'auscultation, les vibrations sont normales.

La suspicion d'une lymphogranulomatose maligne (légère éosinophilie sanguine) incite à pratiquer une radiographie thoracique : les deux poumons sont parsemés de fines petites granulations miliaires, très serrées, en partie confluentes, se superposant dans les parties moyennes des poumons. C'est l'image de la granulie froide de Burnand et Saye.

Devant le résultat radiographique le diagnostic s'orientait vers la maladie de Besnier-Boeck : aspect histologique typique d'un ganglion.

Cuti et intra-dermo réactions négatives.

OBSERVATION V

MM. Lamy, Mignon et Polacco.

R... Maxime, 18 ans, se plaint au début de 1933 d'asthénie, et d'affaiblissement de la vue.

En mars 1933, on diagnostique un iritis gauche.

Dès lors le malade maigrit progressivement ; il a un peu de fièvre : entre 37° et 38°.

En juin : gros troubles de la vue ; gonflement important des deux parotides, tuméfaction des glandes lacrymales. Petits ganglions disséminés.

L'examen radiologique des poumons montre alors un élargissement des ombres hilaires des deux côtés, surtout à gauche. L'aspect n'est pas celui d'une adéno-

pathie. Il est impossible de discerner s'il s'agit d'ombres parenchymateuses ou vasculaires.

Cuti-réaction négative. Intradermo positive.

Présence de bacilles alcool et acido résistants ayant l'aspect des bacilles de Koch. Inoculation des crachats au cobaye négative.

De juin à novembre 1933, à six reprises, la recherche des bacilles dans les crachats a été négative.

L'état général s'améliore.

Mais les radiographies tirées pendant cette période semblent attester la présence de lésions extensives. Les ombres hilaires, déjà notées précédemment, tendent à se disséminer ; elles s'étendent à partir des hiles dans les deux champs pulmonaires. La densité augmente progressivement, de mai à novembre 1933. Cette image radiologique évoque un aspect micro-nodulaire. Il s'ajoute à ce moment une réaction scissurale du côté droit.

Au mois de novembre 1933, le malade part en sanatorium où il séjourne quatre mois.

Le 7 mai 1934, extension manifeste des lésions.

En février 1935, malgré un excellent état général, la radiographie montre l'extrême diffusion des images micro-nodulaires qui ont envahi presque complètement les deux poumons. Cependant le malade refuse alors tout traitement et toute cure de repos. Il reprend son travail et mène la vie fatigante d'un ouvrier d'usine.

Le 28 novembre 1935, régression très importante.

Le 24 avril 1937, l'image radiographique du thorax est redevenue normale. L'image scissurale a disparu et il n'existe plus de défaut dans la transparence des deux champs pulmonaires. On ne constate aucune image de sclérose, aucun foyer fibreux.

En résumé, syndrome de Heerfordt et infiltration micro-nodulaire des poumons. Deux particularités : d'une part, le contraste saisissant entre l'importance de ces lésions et la conservation d'un état général excellent ; d'autre part, la disparition extrêmement rapide de ces images en quelques mois.

Un ganglion et la glande lacrymale gauche sont prélevés par biopsie. Les auteurs s'accordent avec MM. Pautrier et Oberling pour y reconnaître, non pas une structure tuberculeuse, mais sarcoïdique (*Bull. Soc. Médic. Hôp. Paris*, 1938, pp. 715-717).

OBSERVATION VI

MM. Courmont, Gate, Gardéré et Muller
(*Bull. Soc. F. D.*, 1936, p. 834).

Malade de 35 ans, a fait une pneumonie à 11 ans. A 32 ans, une bronchite l'a tenu 3 semaines au lit. Guérison complète.

Début apparent en octobre 1935 par un état grippal avec fièvre à 39°. Depuis l'état général a décliné. Amaigrissement de 6 kgs.

Examen pulmonaire :

Auscultation négative.

Radioscopie : semis de pommelures floues dans les deux hiles, unies par des travées de tramite accentuées. Pas d'image annulaire. Pas de ganglions hilaires.

La symétrie de ce semis de pommelures et sa localisation hilare avec des sommets clairs donnent tout de suite l'impression d'une localisation des lésions rarement observée chez les tuberculeux.

Le malade ne tousse pas. Légère dyspnée. Expectoration minime : recherche de B K négative trois fois.

Lésions cutanées : très discrètes à l'entrée, elles se sont épaissies et élargies en l'espace de deux mois et ont pris une coloration violacée.

Lésions caractéristiques après biopsie. De plus apparition de signes de néphrite subaiguë.

En somme : forme cutanée-pulmonaire de la maladie de B. B.

— à début pulmonaire probable,

— à allure évolutive,

— et avec signes de néphrite.

Sérologie tuberculeuse, négative. Réactions à la tuberculine négatives.

OBSERVATION VII

MM. Sézary, Horowitz et Maschas.

(*Bull. Soc. Franc. de Derm.*, février 1938, p. 247).

V... Paul, 38 ans, est atteint d'une éruption disséminée de larges éléments papulo-cyanotiques.

L'éruption remonte à un an, est apparue par poussées successives, et est extrêmement abondante.

Adénopathie généralisée.

L'examen pulmonaire révèle des sibilances disséminées des deux côtés et une submatité des deux sommets. L'examen radiographique montre une densification générale du dessin pulmonaire donnant un aspect finement moucheté, une coupole diaphragmatique aplanie avec sinus obscurs, des ombres hilaires volumineuses, à

contours flous, avec, à droite, une ébauche de prolongement vers le parenchyme.

Recherche du B.-K. négative dans l'expectoration.

Cuti-réaction à la tuberculine brute négative.

Intra-dermo à 1/1.000°, réaction très légère.

Deux ans auparavant le malade avait déjà présenté une affection respiratoire aiguë, subfébrile, ayant laissé à sa suite une toux et une légère expectoration habituelles. De nombreux examens de crachats n'ont jamais montré de bacilles, mais les radiographies ont toujours montré une ombre dans le poumon droit.

La biopsie d'une lésion cutanée a montré l'aspect histologique typique de Besnier-Boeck.

OBSERVATION VIII

MM. Chatelier et Gadrat.

(In *Toulouse Médical*).

Lésions pulmonaires spéciales de la maladie de Besnier-Boeck.

Chez une femme de 63 ans s'est constitué en quatre ans un syndrome composé d'un lupus pernio typique avec lésions classiques des doigts et des orteils (ostéite cystique de Jungling) et adénopathies minimes. La malade accusait une toux persistante depuis deux ans, sans expectoration : l'auscultation restait muette, la radiographie décèle des lésions à type de tuberculose fibrocaséuse avec cavernes multiples.

Il peut donc exister, disent les auteurs, à côté des lésions pseudo-granuliques et des infiltrations pérbron-

chiques avec adénopathies déjà décrites, des signes radiographiques en imposant pour une tuberculose fibrocaséuse excavée.

Les recherches bactériologiques demeurèrent sans résultat : absence de B.-K. dans l'expectoration provoquée ; intradermo-réaction à la tuberculine, négative ; hémoculture de Lœwenstein, négative ; inoculations au cobaye et au lapin d'un fragment de peau et de ganglion, négatives.

B. — Maladies de Besnier-Boeck à manifestations pulmonaires secondaires.

OBSERVATION IX

MM. Lesné, Coutela, Lévesque.

(*Bull. Soc. Méd. Hôp. Paris*, 1938, p. 9).

Jeune fille de 23 ans ; consulte le 3 juin 1936 ; atteinte d'une hypertrophie considérable des deux parotides, de photophobie et de troubles visuels assez vagues. A l'examen, iritis subaiguë bilatérale. La malade, fatiguée, pâle, s'est mise à maigrir progressivement (de 9 kgr. en trois mois). Température entre 37° et 38° le soir. Le 30 juin, apparition de plaques cutanées qui se sont multipliées en trois poussées successives. Fin juillet, paralysie faciale périphérique. Bref, tous les éléments du syndrome de Heerfordt.

Une radiographie pulmonaire montre le 31 juillet des hiles chargés particulièrement à droite où se voit une image arrondie du volume d'une grosse amande. Du hile droit également partent en fines digitations de

multiples arborisations broncho-vasculaires qui descendent jusque sur la coupole diaphragmatique.

En octobre, l'état général est franchement mauvais. Glandes sous-maxillaires légèrement hypertrophiées.

Cuti-réaction à la tuberculine faiblement positive.

En juin 1937, état général très amélioré. Les éléments cutanés disparaissent complètement. Tout semble rétabli, sauf les yeux dont l'atteinte reste sérieuse. Pas de lésion osseuse.

Biopsie d'un élément cutané de la cuisse : structure des sarcoïdes de Boeck.

OBSERVATION X

M. Pautrier.

(*Soc. Méd. Hôp. Paris*, 1937, p. 1608 et 1938, p. 708).

La malade a présenté successivement une parotidite double ; puis une paralysie faciale et récurrentielle ; puis une irido-cyclite ; et enfin sont venues se greffer sur cet ensemble déjà impressionnant une éruption confluente de grosses sarcoïdes dermiques des bras et des cuisses, une érythrodermie sarcoïdique des jambes et des pieds. Pas de manifestation ganglionnaire, ni osseuse, ni pulmonaire.

A sa sortie de l'hôpital, au bout de trois mois, une nouvelle radiographie pulmonaire montrait alors : un diaphragme mobile ; minuscule petit épanchement pleural dans le sinus costo-diaphragmatique gauche.

Poumons : gros paquets ganglionnaires aux deux hiles, aux régions sous-claviculaires et entre les hiles et les bases. Petites taches micro-nodulaires assez denses dans

la région périhilaire gauche, quelques-unes également dans la région sous-claviculaire gauche. Sommet droit discrètement granité.

La malade a donc, pendant les trois mois qu'elle a passés à l'hôpital, fait ces grosses adénopathies hilaires et infiltré ses deux poumons de ces trainées et de ces lésions micro-nodulaires et cela sans le moindre signe à l'auscultation, sans l'ombre de température, l'état général restant parfait.

OBSERVATION XI

MM. Weissenbach, Lehmann, Martineau et Kaplan (*Bull. Soc. Franç. Derm.*, 1935, p. 253 ; Recherches concernant l'étiologie, *Bull. Soc. Méd. Hôp. Paris*, 1935).

Malade de 12 ans. Début il y a 2 ans : tuméfaction de la 2^e phalange de l'auriculaire droit, déformant le doigt en fuseau. Le diagnostic de spina-ventosa fait pratiquer un curetage de la phalangine. Mais bientôt apparaît une déformation nette en fuseau de trois autres phalanges. Gêne fonctionnelle très légère. De plus, adénomégalies disséminées. Radiographies osseuses : altérations considérables.

Thorax : lésions peu marquées de prime abord. Tout au plus note-t-on que les ombres hilaires sont un peu larges et marquées pour une enfant de 12 ans. Une étude plus approfondie permet néanmoins de constater : d'une part, une exagération nette du réseau de la trame pulmonaire ; d'autre part, l'existence d'un semis de taches micro-nodulaires. Les dimensions de ces taches sont très diverses. Les plus volumineuses, au nombre

d'une demi-douzaine de chaque côté, siégeant surtout dans la région hilare et périhilare atteignent la taille d'une lentille. Les plus petites, de beaucoup les plus nombreuses, sont disséminées dans toute l'étendue des deux champs pulmonaires au nombre de plusieurs centaines.

Cuti-réaction négative à deux reprises. Intra-dermo à 1/100 négative à plusieurs reprises avec 1/10° de cm³ ; positive avec 2/10° de cm³.

OBSERVATION XII

MM. Nicolas, Coste, Rousset et Colas.

(In *Bull. Soc. Franç. Derm.*, 1936, p. 1315).

Malade de 21 ans, porteur depuis plusieurs années de lésions des doigts, des orteils et du nez. Type cutané : forme infiltrante diffuse. Gonflement des phalanges. Téguments œdédiés et violacés. De plus, 2 petites lésions sur le voile du palais. Fosses nasales à peu près complètement obstruées par l'infiltration. Petits éclaircissements des phalanges à la radio.

Poumons : ombres hilaires considérablement élargies et lésions de tramite diffuse condensées vers le hilé avec de petites opacifications punctiformes disséminées.

OBSERVATION XIII

MM. Nicolas, Gaté, Michel et Tiran.

(*Bull. S. F. D.*, 1932, p. 489).

Malade atteint de lupus pernio à la face et aux mains. Déformation fusiforme des doigts rappelant le spina-

ventosa. D'autre part, foyers disséminés de type un peu particulier de sarcoïdes dermo-épidermiques.

La radioscopie thoracique a montré des ombres hilaires droites particulièrement importantes et un voile du sommet droit.

Cuti-réaction absolument négative.

OBSERVATION XIV

M. Pautrier et M^{lle} Ullmo (*Bull. S. F. D.*, 1934, p. 621).

Malade de 55 ans. Lésions cutanées depuis 6 à 8 mois. Front : 2 lésions isolées. Joue gauche : 11 éléments de dimension variable. Joue droite : 7 nodules du volume d'un pois vert. Lobule de l'oreille droite : 6 à 7 éléments. Ailleurs les lésions sont beaucoup moins marquées. Petits ganglions disséminés.

La radiographie a montré une infiltration à petits nodules miliaires du poumon entier. Le côté droit montre une infiltration plus dense. Elle est moins nette à gauche, surtout dans le lobe supérieur. Le médiastin est libre : il n'y apparaît pas de ganglions ni de tumeur.

Intra-dermo très légèrement positive. Sérologie : négative. Biopsie : lésions typiques de sarcoïdes dermiques.

OBSERVATION XV

M. Pautrier (in *Bull. S. F. D.*, 1934, p. 1809).

Malade de 56 ans, porteur depuis sept ans de lésions cutanées : aspect cicatriciel très typique. Les lésions sont au stade atrophique : cicatrices centrales entourées

d'un liseré étroit de lésions encore en activité. Depuis trois ans apparition de dyspnée, et d'un iritis bilatéral. Pas de ganglion.

La radiographie pulmonaire a montré la présence d'une volumineuse tumeur au niveau du lobe droit et de nombreuses petites granulations disséminées dans les deux poumons.

Intra-dermo tuberculine : négative.

OBSERVATION XVI

MM. Pautrier et Lanzenberg.

(In *Bull. S. F. D.*, 1935, p. 1681).

Jeune femme de 27 ans : premières manifestations il y a vingt ans. Actuellement aspect de cicatrisation : grandes lésions circonscrites sur le corps, cicatricielles au centre, simulant une belle syphilis tertiaire. L'affection continue à évoluer : série de petits nodules jeunes datant de trois mois. Biopsie : lésions histologiques typiques.

Radio des poumons : volumineuse adénopathie hilare.

Réactions à la tuberculine absolument négatives.

OBSERVATION XVII

M. Pautrier (Réunion derm. de Strasb.,

in *Bull. S. F. D.*, 1934, p. 1093).

M^{lle} Thi... Joséphine, 34 ans. Début en 1931 : plaque unique sur le devant de la poitrine. Puis les lésions se sont disséminées en l'espace de deux ans, à la face, au

cou, au thorax, aux membres. Ganglions épitrochléens bilatéraux. La malade est dans un parfait état de santé.

Examen radiologique des poumons : les hiles sont anormalement élargis et empâtés et contiennent des ganglions tuméfiés. Adénopathie médiastinale. Les deux tiers supérieurs des deux poumons sont parsemés de petites taches peu denses, à contours flous, estompés ; ces taches sont surtout rapprochées dans la partie moyenne des poumons, à droite plus qu'à gauche, mais se prolongent jusque dans les sommets.

Intra-dermo à la tuberculine à 1/100° négative.

OBSERVATION XVIII

MM. Nicolas et Rousset (*Bull. S. F. D.*, 1937, p. 184).

M^{me} D..., 62 ans. Placard rouge étalé en tuile sur le dos du nez. Déjà, il y a quinze ans, placard arrondi sur la joue droite, actuellement guéri. Les doigts sont boudinés, violacés. Très bon état général. Aspect grillagé des phalanges à la radio.

Radio pulmonaire : décèle une ombre hilare agrandie avec des noyaux ganglionnaires nets. Dans le champ pulmonaire une tramite assez diffuse, épaissie vers les bases, avec çà et là de petites granulations.

Cuti et intra-dermo à la tuberculine : positives.

OBSERVATION XIX

M. Schaumann (Réunion de Strasb.,
in *Bull. S. F. D.*, 1934, p. 1299).

M^{me} V. P..., 46 ans, atteinte de lupus pernio du nez et des joues. Adénopathies généralisées. La maladie fut

microscopiquement mise en évidence au niveau de la peau, des ganglions ainsi que de l'amygdale gauche.

La radiographie des poumons montrait d'abondants infiltrats maculeux siégeant dans les régions hilaires et s'étendant de là vers les bases.

Intra-dermo à la tuberculine : négative.

Evolution : progression de l'affection (1913-1918). Epais infiltrats livides envahissant la totalité des joues.

En octobre 1923, apparition d'un mal de Pott lombaire. Dès lors, disparition totale des lésions cutanées ; l'intradermo à la tuberculine est devenue fortement positive.

Je ne peux, conclut l'auteur, qu'établir une relation de cause à effet entre ces deux phénomènes, et considérer le lupus pernio et le mal de Pott comme provoqués par un seul et même agent, qui a d'abord exercé son action pendant une période anergique (lupus pernio) et plus tard pendant une période allergique (disparition du lupus pernio et apparition du mal de Pott).

OBSERVATION XX

MM. Jorgen, Schaumann (*loc. cit.*, p. 1313).

K. A..., cultivateur, 42 ans. Sans antécédents. En 1920, sarcoïde tubéreuse du volume d'une noix à la joue droite. Lobule de l'oreille gauche épaissi. Adénopathie.

Intradermo à la tuberculine : négative.

En 1921, le malade se plaint de tousser de temps à autre et il a des expectorations muco-purulentes.

En 1922, la radio du thorax montre, malgré l'absence de signes cliniques, une augmentation des ombres hi-

lares et une dissémination d'abondantes ombres maculeuses, de la dimension d'un grain de chanvre à celle d'un pois et particulièrement nombreuses au niveau de la base droite.

De plus, tuméfaction fusiforme des doigts et orteils.

L'inoculation des crachats au cobaye conduisit après quelques passages à la culture du bacille de Koch de type indéterminé.

OBSERVATION XXI

J. Schaumann (*loc. cit.*, p. 1315).

M^{me} G. M..., 55 ans. La plus jeune de 7 enfants, dont les deux aînés sont morts de tuberculose. Début par tuméfaction et rougeur du nez. En 1922, les deux joues sont profondément infiltrées. La muqueuse du voile du palais est papillomateuse. Légère adénopathie. Tuméfaction fusiforme des doigts.

L'intradermo à la tuberculine est négative.

Pas de signes cliniques pulmonaires. La radio montre un notable accroissement des ombres hilaires ainsi qu'une dissémination étendue d'ombres maculeuses dans les deux poumons.

La malade présente parfois le matin des expectorations muco-purulentes. On n'a pu y découvrir de bacilles de Koch, mais leur inoculation au cobaye et au lapin conduisit, après quelques passages, à la culture du bacille de Koch de type bovin.

OBSERVATION XXII

M. Pautrier (*Annales de dermat. et Syph.*, 1936, p. 433).

M^{me} Wen... Marie, 41 ans. Début en 1924 par des plaques rouges à la face et aux extrémités. En 1935, lésions symétriques du nez et des joues. Autres lésions assez marquées aux membres. Ganglions : un gros ganglion angulo-maxillaire. Eclaircissement de certaines phalanges à la radio. Examen des viscères : état général excellent. L'examen histologique d'une lésion érythémateuse du bras confirme indiscutablement le diagnostic.

Examen radiologique des poumons (D^r Schaaf) : le diaphragme droit est un peu anguleux. Le sinus costo-diaphragmatique droit ne s'ouvre pas. Poumons : opacité irrégulière, dense, nettement fibreuse des deux sommets avec quelques petites calcifications au niveau du sommet gauche, le tout paraissant témoigner de façon nette en faveur d'une bacilliose fibreuse ancienne des deux sommets.

D'autre part, infiltration irrégulière, en forme d'éventail, du hile droit, s'étendant à la région sous-hilaire. Cette infiltration est composée de taches et de travées irrégulières très denses, nettement scléreuses, s'enchevêtrant et formant par endroits un aspect réticulaire ; elle se prolonge latéralement vers la base par des traînées scléreuses.

Conclusions : 1° Bacilliose fibreuse ancienne des sommets ; 2° nettement à distinguer de la sclérose de la partie centrale du poumon droit, dont la pathogénie ne peut pas être précisée radiologiquement ; il pourrait

s'agir d'une sclérose post-pneumonique ou d'autre nature. Or ce sont bien là les lésions pulmonaires déjà observées dans la maladie de Besnier-Boeck.

Les intra-dermo réactions à la tuberculine ont donné des résultats tout à fait particuliers : en 1929, réaction négative ; or les lésions tuberculeuses anciennes existaient déjà ; en 1935, la réaction est fortement positive à 1/5.000°. La patiente, d'anergique, est devenue allergique, bien qu'aucune manifestation de tuberculose franche ne se soit manifestée et que la maladie de Besnier-Boeck ait continué à évoluer. Il y a là un fait nouveau fort important en désaccord avec la théorie de Schaumann.

OBSERVATION XXIII

MM. Pautrier et Lanzenberg (*Bull. S. F. D.*, 1937, p. 225).

Bachm... Alfred, 26 ans. Lésions cutanées uniquement localisées aux 2 bras, à la fesse et respectant le visage, paraissant évoluer plus rapidement que de coutume. Ganglions épitrochléens particulièrement nombreux.

L'examen radiologique décèle par contre les reliquats d'une infection tuberculeuse ancienne du poumon, fait d'une rareté extrême dans la maladie de Besnier-Boeck. La radiographie montre un ancien foyer sclérosé du sommet droit ; on retrouve également dans le hile droit quelques anciens foyers entièrement calcifiés. Les poumons ne montrent de par ailleurs aucune infiltration ni aucune lésion en activité.

Intradermo à la tuberculine : positive.

La constatation à la radio d'un ancien foyer sclérosé

au sommet droit est particulièrement intéressant. Pautrier avait déjà fait une constatation analogue (observation précédente). La maladie de Besnier-Boeck peut donc ne s'installer qu'après l'évolution et la cicatrisation de lésions de tuberculose pulmonaire.

OBSERVATION XXIV

M. Dressler (*Schweizerische medizinische Wochenschrift*,
23 avril 1938).

Maladie pulmonaire de Boeck chez un frère et une sœur. Chez le premier on constata l'existence d'une tuméfaction considérable dans la région du hile, surtout à gauche, avec intensification bilatérale des dessins pulmonaires et semis variables de foyers sans signes d'ulcération. Ces signes firent d'abord penser à un lymphogranulome, puis une tuberculose pulmonaire fut suspectée. Chez la sœur, on constata l'existence surtout de petits foyers pulmonaires, sans tendance à la confluence, avec augmentation de l'ombre du hile. Dans ces deux cas il est confirmé qu'il s'agit bien de maladie de Boeck, conclut l'auteur, par le caractère des lésions pulmonaires, et par le désaccord qui existe entre les constatations radiologiques, l'état général et les signes acoustiques. En outre, réactions à la tuberculine négatives.

Le fait que cette observation concerne un frère et une sœur ne doit pas être considéré comme fortuit, mais comme montrant qu'à la base de cette forme il y a un état constitutionnel spécial.

Evolution et pronostic. Etiologie

Les quelques observations précédentes nous ont prouvé, entre autres, la variabilité des modes évolutifs de l'affection, les différents aspects cliniques que peut prendre la Maladie de Besnier Bœck-Schaumann qui peut se manifester par des lésions cutanées, pulmonaires, ganglionnaires, osseuses, viscérales, plus ou moins associées ou isolées.

Le mode de début est aussi capricieux et ne suit aucune règle :

1^o *Cas de Lamy, Mignon* (observ. V) : le malade présentait en mars 1933 un iritis ; en juin, parotidite double, lésions cutanées et ganglionnaires, puis, en novembre, lésions pulmonaires d'allure extensive impressionnante mais qui, en avril 1937, ont totalement disparu.

2^o *Cas de Lesne, Coutela* (observ. IX) : en juin 1936, parotidite double et iritis ; en juin apparition de lésions cutanées ; fin juillet paralysie faciale bilatérale ; en juillet, à la radiographie, petite lésion hilare droite ;

3^o *Cas de Troisier et Bariety* (observ. III) : les

lésions pulmonaires ouvrent la scène en août 1934 par une hémoptysie ; en mai 1936, l'image d'une granulie froide extensive fait considérer le malade comme tuberculeux ; en mars 1936 apparition d'une irido-cyclite bilatérale ; au cours de 1937, nettoyage radiologique des images thoraciques et alors seulement, deux ans et demi après le début de l'affection, apparition de manifestations cutanées et ganglionnaires qui fournirent le diagnostic.

Les exemples de modes de début et d'évolution pourraient être ainsi multipliés à l'infini.

L'évolution de la Maladie de Besnier-Boeck est dans la grande majorité des cas tout à fait bénigne et torpide. L'état général est excellent, au début comme au cours de la maladie, et frappe souvent par son contraste avec l'importance des manifestations cliniques.

Parfois cependant elle paraît revêtir une allure subaiguë. La courbe thermique montre une température oscillant entre 37° et 38°.

D'autres fois, dans des cas très rares, l'état général est franchement mauvais : asthénie, anorexie, amaigrissement parfois important, mais le plus souvent de courte durée, état grippal, allure plus évolutive qu'il n'est classique d'observer (observations VI, IX...).

Ce sont surtout les manifestations pulmonaires qui peuvent, par des examens radiologiques répétés, revêtir une telle allure évolutive (observations II, V.). Et il peut alors arriver de voir imposer au malade

une cure sanatoriale, si la véritable nature en est inéconnue.

Mais en règle générale, le diagnostic de Maladie de Besnier-Bœck, et c'est là principalement toute l'importance de sa différenciation avec les affections qu'elle peut simuler, et qui peuvent être, comme nous l'avons vu, une tuberculose pulmonaire, une lymphogranulomatose maligne, permet de porter un pronostic bénin, de prévoir une évolution longue, mais favorable, une atténuation, et souvent même une disparition complète de tous les symptômes.

Cette guérison est la règle pour toutes les manifestations. *Les lésions cutanées* ont une évolution très lente en général ; elles persistent des années, sont souvent rebelles à tout traitement. La tuberculine C. L. H., l'antigène méthylique, le sulfarsenol, le traitement antilépreux ne donnent que rarement des résultats. Pautrier signale un traitement qui lui aurait donné des résultats remarquables : les applications énergiques, répétées, de neige carbonique.

Les lésions osseuses sont capables de réparations spontanées. Des lésions très importantes peuvent disparaître en deux ou trois ans.

Les lésions pulmonaires présentent également la même curabilité spontanée.

Tel le cas de Lamy, celui de Troisier et Bariety.

Les manifestations oculaires ont parfois un pronostic plus sérieux. Elles peuvent laisser des séquelles : synéchies, déformations iriennes, diminution de l'acuité visuelle.

La maladie de Besnier-Boeck, n'est mortelle que dans les cas où une tuberculose ou une affection quelconque viennent se surajouter.

Son *étiologie* reste très discutée.

Certains auteurs ont voulu faire la preuve tuberculeuse et ont considéré les lésions histologiques des sarcoïdes comme des lésions para-tuberculeuses ou pseudo-tuberculeuses, ou comme des tuberculoses atypiques dues au bacille bovin. Schaumann, en 1922, avait décelé dans quelques cas le bacille bovin.

D'autres auteurs, comme Merrill et Oaks, pensent, sans pouvoir le démontrer, que cette affection est due à un virus spécifique encore inconnu.

Il est de fait que de nombreux arguments semblent plaider contre la nature tuberculeuse :

1° L'évolution clinique très différente ; la curabilité spontanée et si rapide de toutes les manifestations de cette réticulo-endothéliose. Certes certaines dermatoses nettement tuberculeuses, telle le lichen scrofulosorum, comme le fait remarquer M. Pautrier, sont aussi spontanément curables. Mais elles ont alors une structure nettement tuberculeuse ; on y retrouve des bacilles ;

2° Or les multiples recherches de bacilles de Kock ont toujours été constamment négatives dans la maladie de Besnier-Boeck, tant à l'examen direct de l'expectoration ou après homogénéisation, que dans les coupes histologiques ou dans les milieux de culture de Lowenstein ou par les inoculations à l'animal.

Les antécédents tuberculeux, la coexistence d'autres formes de tuberculoses font également défaut ;

3° on peut de même être frappé par la négativité particulièrement fréquente des réactions cutanées à la tuberculine. Et il semble qu'on puisse avec M. Rist, mettre en doute la théorie de certains auteurs, Jadasohn en particulier, qui prétendent qu'en pareil cas la réaction négative représente en réalité une anergie et même une anergie positive. Ces faits d'anergie bien connus peuvent, en effet, être constatés chez des sujets manifestement tuberculeux, présentant une granulie par exemple, ou une méningite tuberculeuse, mais c'est alors un signe de mauvais augure, apparaissant à la période terminale de l'affection. Il semble difficile de comparer de tels résultats avec ceux obtenus dans une maladie aussi bénigne, aussi peu évolutive que la Maladie de Besnier-Boeck.

Notons toutefois que certains auteurs (Pautrier) estiment proportionnellement normales les réactions à la tuberculine ;

4° d'autre part on peut noter l'aspect anatomique différent : sur les coupes on reconnaît bien parfois des lésions quelque peu tuberculoïdes, mais on ne retrouve ni follicule tuberculeux, ni foyer de caséification. On sait au contraire, fait remarquer M. Pautrier, combien la tuberculose ganglionnaire, par exemple, reproduit le follicule tuberculeux classique avec caséification et bacilles ;

5° Nous avons vu également que l'examen radio-

logique pulmonaire montrait dans la Maladie de Besnier-Boeck des lésions dont l'aspect et la localisation sont rarement observés chez les tuberculeux. On peut en dire autant des lésions osseuses.

Conclusions

1^o La Maladie de Besnier-Boeck est une vaste maladie générale, atteignant tout le système réticulo-endothélial, rare, mais paraissant de plus en plus fréquente depuis qu'on sait la diagnostiquer, pouvant se traduire par des manifestations cutanées, muqueuses, ganglionnaires, pulmonaires, osseuses, glandulaires, viscérales (le foie, les reins, et parfois tous les viscères), nasales, oculaires.

2^o Ces diverses lésions peuvent être diversement groupées ou isolées, créant autant de formes cliniques de la maladie.

Le début de l'affection peut être indifféremment cutané, osseux, pulmonaire, ganglionnaire....

3^o La méconnaissance de ces diverses localisations possibles peut amener à faire de très grosses erreurs de diagnostic. En effet « il n'est pas de branche de la médecine ou des spécialités que la maladie ne puisse intéresser » (Pautrier).

Les troubles pulmonaires, entre autres, sont très variés. Il faut savoir rattacher à leur véritable cause telles ou telles lésions, pulmonaires ou para-hilaires, qui peuvent à première vue simuler une granulie

froide, une lymphogranulomatose maligne, parfois une tuberculose fibreuse, une métastase néoplasique ;

4° Ces diverses manifestations sont cependant souvent assez typiques et pathognomoniques pour permettre, d'après leurs caractères clinique, évolutif, anatomique, de poser le diagnostic, en l'absence même de toute lésion cutanée. En cas de doute, seule la biopsie d'un élément cutané ou ganglionnaire pourra donner une certitude.

5° La Maladie de Besnier-Boeck garde toujours, en règle générale, et dans ses diverses formes, la même évolution longue, bénigne et torpide. On voit l'importance de son diagnostic, au point de vue thérapeutique, l'erreur pouvant amener, dans certains cas, à pratiquer une intervention chirurgicale, à imposer au malade une cure sanatoriale, un isolement.

6° L'étiologie reste très discutée ; alors qu'une tuberculose bovine paraît vraisemblable à certains auteurs, d'autres pensent qu'il s'agit d'une étiologie particulière, encore inconnue.

Vu : le Président de la thèse,
M. TROISIER.

Vu : le Doyen,
TIFFENEAU.

Vu et permis d'imprimer :
Le Recteur de l'Académie de Paris,
G. ROUSSY.

BIBLIOGRAPHIE

Nous nous bornerons à la bibliographie postérieure à 1932 ; voir, pour les publications antérieures, la bibliographie de Kissmeyer : La maladie de Boeck (1932) ; voir également le compte rendu de la Réunion dermatologique de Strasbourg de mai 1934, consacrée à l'étude des sarcoïdes.

- ALLISON, MIKELL. — Sarc. associée à une tuberc. du larynx. *Arch. Dermat. et Syph.*, 1932, p. 334.
- BARMWATER. — Trait. des sarc. de B. et lésions muq. *Ugesk f. Laeger*, 1937, p. 1255.
- BAYER. — Ostéite mult. cyst. tub. avec sarc. cut. et lésions lymph. et hilaires. *Jahrb. f. Kinderh.*, 1933, p. 31.
- BERGEL, SCHARFF. — Localis. internes des lup. miliaires de B. *Wien. klin. Wchnschr.*, 1933, p. 1224.
- BERNHARDT, ZALEWSKI. — Un cas de forme érythroderm. des sarc. de B. *Arch. f. dermat. u. Syph.*, 1934, p. 226.
- BERTACCINI. — La question des sarcoïdes à la Réunion derm. de Strasb. *Giorn. ital. di Dermat. et Sifil.*, vol. 75, fasc. 6, décembre 1936, p. 2053.
- BLANTON. — Sarcoïdes. 1 cas. *Southern. Med. J.*, 1938, n° 31, p. 26.
- BONNET et PAUFIGUE. — Uveoparot. Syndr. de Heerf. Rapports avec mal. de B.-B. *Journ. de Méd. de Lyon*, mars 1938.

- BONNEVIE et WITH (T. K.). — Traitement des sarcoïdes de Boeck, avec appar. de tuberculose multiple évolutive et évolution des réactions à la tuberculine. *Arch. f. Dermat. u. Syph.*, 175, 1937, p. 407-411.
- BORMWATER (K.). — Sarcoïdes de Boeck des muqueuses. *Haps-Nasen, u. Ohrenarzt* (Teil 1), n° 27, 1936, p. 259-264.
- BRUINS (W. J.), SLOT. — Mal. de Besnier-Boeck et uvéo-parotidite, syndrome de Heerf. *Nederl. tijdschr. v. geneesk.*, 80, 20 juin 1936, p. 2859-2863.
- BRUINSSLOT, GOEDBLOED. — Mal. de B.-B. et uvéo-parot. (Heerfordt). *Acta med. Scand.*, 1938, p. 74.
- BRUNER — Les lésions osseuses de la mal. de Besnier-Boeck. *Medycyna*, n° 18, 1936, p. 547.
- BUREAU (G.) et BUREAU (Y.). — Sarcoïdes disséminés du thorax. Guérison par les sels d'or. *Bull. S. F. Derm.*, 1933, p. 84.
- CARAVEN, MOULONGUET et LAFFITTE. — Les lésions oss., gangl. et cut. de la mal. de B.-B. *Mém. de l'Acad. de Chir.*, t. 63, 1937, p. 1085.
- CHATELLIER et GADRAT. — Sur les lésions pulm. dans la mal. de B.-B. *Soc. Méd. Chir., in Toulouse Médical*, 1936, p. 407.
- CHEVALLIER (P.) et ORINSTEIN. — Sarcoïdes de B. avec lésions osseuses spéciales. Précession de plus. années de la polyostéite cystoïde sur les lésions cut. En outre, lésions ocul. *Bull. Soc. Franç. de Derm. et Syph.*, 1936, p. 1815.
- CHEVALLIER et FIERHER. — La polydactylite pseudo-kystique pure Ses rapports avec le syndrome identique second. à des sarcoïdes. *Bull. Soc. F. de Derm.*, juin 1934.
- COMBES (F. C.). — 1 cas inhabit. de sarc. dissém. *Arch. Derm. et Syph.*, 1933, p. 821.
- COMBY (J.). — Mal. de Besnier-Boeck, revue générale. *Arch. de méd. des enfants*, n° 39, juillet 1936, p. 474-479.

- CONNOLLY. — Lésions de sarc. *Brit. J. radiol.*, janv. 1938, p. 25.
- COPPEZ, DUJARDIN. — Mal. de B.-B. avec manif. ocul. *Bull. Soc. belge opht.*, 1937, p. 39.
- COURMONT (P.), GATÉ, GARDÈRE et MULLER. — Mal. de B.-B. *Bull. Soc. Franç. de Derm.*, 1936, p. 834.
- CROSTI (A.). — Observ. sur les sarcoïdes derm. (syndrome de B.-B.) et sur cert. manif. réticulo-endoth. de la peau. *Giorn. ital. di dermat. et sifil.*, vol. 76, 1935, p. 975.
- DANBOLT (N.) et HVAL (E.). — Sarcoïdes de Boeck, autopsie d'un cas ancien du Prof. Boeck. *Acta dermat. vénéréol.*, n° 17, sept. 1936, p. 477-493.
- DELZANT (O.). — Mal. de B.-B. *Gaz. des hôp.*, 1938, nos 27 et 29.
- DRESSLER. — Mal. pulm. de B. chez un frère et une sœur. *Schweiz. mediz. Wochens.*, avril 1938, p. 417.
- ERNSTING (H. C.). — Sarcoïde de Boeck de paupières, avec coexistence de sarcoïdes de Darier-Roussy. *Arch. opht.*, n° 17, mai 1937, p. 493-504.
- FIDANZA. — Enfermedad de B.-B. Sch. *Revista argent. de dermat. sifil.*, 1938, p. 88.
- FLANDIN, POUMEAU-DELILLE. — A propos d'un cas de sarcoïdes noueuses dissém. avec diabète insipide associé. *Bull. Mém. de la Soc. méd. des hôp. de Paris*, 1936, p. 1423-1426 et *Paris Médical*, n° 3, 16 janv. 1937, p. 65.
- FOLPMERS (A.). — Un cas d'assoc. de lupus pernio et de sarcoïde de Boeck avec syndrome de mal. de Besnier-Boeck. *Dermat. Ztschr.*, n° 75, mars 1937, p. 83-92.
- FONSECA BICUDO (J. da). — Un cas de lupoïdes cutanés de Boeck en plaques. *Rev. Ass. paulista de med.*, 8 avril 1936, p. 243-250.
- FUNK. — Lup. pernio et lésions pulmon. *Arch. für Derm. u. S.*, 1933, p. 560.
- GADRAT et MARQUÈS. — Aspect radiol. des lésions dans la mal. de B.-B. (lupus pernio). *Bull. et Mém. de la Soc. de radiol. de France*, 24 juin 1936, p. 585-586.

- GATÉ, CHAVERIAT et MICHEL. — Sarcoïdes noueuses dissém. à caract. angiomateux. *Bull. Soc. Franç. de Derm.*, 21 juin 1934, p. 1422.
- GOLDSCHLAG, von GROER. — Localis. pulm. isolée de mal. de B.-B. chez un enfant. *Ztschr. f. Kinderh.*, 1938, 59, p. 505.
- GOUGEROT et BURNIER. — Sarcoïdes nodulaires dissém. Guérison par la Tuberculine. *Bull. Soc. Franç. Derm.*, 1937, 1, p. 635.
- GOUGEROT, BURNIER. — Assoc. de lup. pernio du nez et de sarc. tuberc. sous-cut. *Bull. S. F. D. S.*, 1932, p. 218.
- GOUGEROT et LORTAT-JACOB. — Lupus pernio des mains avec grains lupiques verruqueux. *Bull. Soc. Franç. Derm.*, 1935, p. 434.
- Sarcoïdes lupoïdes dermiques cliniq. atypiques. *Bull. Soc. Franç. Dermat.*, 1934, p. 1525.
- GRJEBINE. — Contr. à la démonstr. de l'identité des sarcoïdes de Boeck et de Darier-Roussy, de l'érythème induré de Bazin et du lupus pernio. *Sovietsky Vestnik Venerologii i dermatologii*, n° 8, 1934, p. 687-690.
- GRSCHEBIN. — Ident. des sarc. de B., des sarc. de Darier-R., de l'éryth. ind. de Bazin, et du lupus pernio. *Urol. Cutan. Rev.*, 1935, p. 477.
- HALM (E.). — Un cas de sarc. de Boeck des yeux. *Acta ophth.*, n° 15, 1937, p. 235-238.
- HARADA (Hashimoto). — Sarc. de B. *Jap. J. Derm. e. Urol.*, 35, mars 1934, p. 35.
- JAKUNER. — Lup. miliaire bén. de B. *Jap. J. Derm. urol.*, 1932, p. 15.
- HAXTHAUSEN. — Ein Fall von Boeck's sarcoïd mit Lungen. Knochen und Nagelveränderungen. *Acta dermat. vener.*, 1938, p. 150.
- HOLLANDER, SCHLESINGER. — Sarc. de B. *Arch. Dermat. et Syph.*, 1934, 29, p. 387.

- HUNTER (F. T.). — Mal. de Hutchinson-Boeck, sarcoïdes génér. historique, relation d'un cas avec guérison. *New England, J. Med.*, 20 févr. 1936, p. 346-352.
- JOLDSCHLOG (F.), FGRÖER et MEISELS (E.). — Un cas de mal. de B.-B., forme isolée du poumon, chez une fillette de 13 ans. *Przegl dermat.*, n° 31, décembre 1936, p. 384-395.
- JORDON (J. W.) et OSBORNE (E. D.). — Deux cas d'évol. extensive de la mal. de B.-B.-Sch. *Arch. dermat. et syph.*, n° 35, avril 1937, p. 663-684.
- KISSMEYER (A.). — La maladie de Boeck. Masson, 1932. Bibliographie complète.
- KYSSMEYER, NIELSEN. — Notes sur l'étiol. des sarc. de B. *Ann. de Derm. et S.*, 1934, p. 449.
- Etiol. des sarc. de B. *Acta dermat. Vénér.*, 14 oct. 1933, p. 283.
- KLABER. — Sarc. de B. *Proc. Roy. Soc. Méd.*, 1934, p. 1576.
- KLAUDER et WEIDMANN. — Sur la clinique de la sarcoïde de B. *Dermatologische Wochenschrift*, t. 99, n° 52, 29 déc. 1934, p. 1665.
- LAMY, MIGNON et POLACCO. — Syndr. de Heerfordt. Images radiol. d'infiltr. micronodul. des poumons. Guéris. *Bull. et mém. Soc. Méd. hôpit.*, P., déc. 1937, p. 1621.
- LEIGHEB. — Probl. étiol. des tuberculides ; études expér. basées sur les inocul. de sarc. de B. *Gior. ital. di dermat. e. sif.*, 1933, p. 633.
- LESNE, COUTELA et LAVESQUE. — Syndr. de Heerf. Forme particulière de la mal. de B.-B.-Sch. *Bull. et Mém. Soc. Méd. hôp.*, P. 1938, I, p. 9.
- LESNE, LAUNAY et SEE. — Diabète insipide au cours d'une mal. de B.-B. *Bull. Soc. franç. de dermat. et syph.*, déc. 1935, p. 1671.
- LÉVY-FRANCKEL, THIBAUT. — Lésions du front de type sarc., histol. spécifiques. Trait. par bismuth. *Bull. S. F. D. S.*, 1934, p. 1680.

- LISI, SEBASTIANI. — Sarc. cut. mult. ressembl. à la lèpre. *Gior. ital. dermat. e. sif.*, 1935, p. 1029.
- LOFFLER. — Sarc. de B. *Helv. med. acta*, 1937, p. 747.
- LOMHOLT. — B. Sarcoïd traitées par Chaulmoogra Hospitalstid., 1934, 77, p. 187.
- LOMHOLT (S.). — Sarcoïde de B. ou lymphogran. bén., revue brève basée sur 60 cas. *Acta dermat. venereol.*, n° 18, avril 1937, p. 131-149.
- Deux cas de sarcoïdes de B. accompagnés de curieuses infiltr. cut. circonscrites de grande taille. *Arch. f. Derm. und Syph.*, t. 174 1936, p. 132.
- LONGCOPE (W. T.). — Forme général. de sarcoïde de B. *Tr. A. Am. Physicians*, n° 61, 1936, p. 94-102.
- LONGCOPE (W. T.) et PIERSON (J. W.). — Sarcoïdes de B. *Bul. Johns Hopkins Hosp.*, n° 60, avril 1937, p. 223-296.
- MASCHKILLEISSON, JAKUBSON. — Sur la clin. de la sarc. de B. Une forme diffuse, infiltr., érythroder. *Dermatol. Wochenschrift*, 1934, p. 718.
- MAUSS. — Sarc. de B. Lésions pulm. et cut. *Ztschr. f. Laryng. Rhino.*, 1933, p. 222.
- MEYER. — Lymphogr. bén. et irido-cycl. *Klin. Monatsbl. f. Aug.*, mars 1938.
- MICHEL (P. J.). — A propos d'un cas de sarc. dermat. Discussion de ses rapp. avec la mal. de B.-B. *Bull. S. F. Derm. et Soc.*, 1938, p. 525.
- MOMOSE. — Un cas de lipoïde de B. *Jap. J. Derm. Urol.*, 1932, p. 15.
- MONTANUS. — Deux cas de sarc. de B. *J. of medicine*, avril 1938, p. 76.
- MORSE (J.). — Sarc. lichenoïde. *New-York State J. Med.*, 1933, p. 686.
- MULLER. — Lup. mil. général chez un enf. *Monatschr. Kind.*, 1938, 72, p. 34.

- NICOLAS (J.), COSTE, ROUSSET, COLAS. — Un cas de mal. de Besnier-Boeck. *Bull. Soc. franç. de derm.*, 1936, p. 1315.
- NICOLAS, GATÉ, MICHEL et TIRAN. — Lésions de la base du nez. et des mains à type de lupus pernio. Sarcoïdes noueuses disséminées sclérodermoïformes. *Bull. Soc. Fr. Derm.*, 1932, p. 489.
- NICOLAS et ROUSSET. — Nouveau cas de mal. de B.-B. Radiog. osseuses et pulmon. *Bull. Soc. Fr. Derm.*, 1937, 1, p. 184.
- NICKERSON (D. A.). — Six cas avec autopsie de sarc. de B. *Arch. path.*, n° 24, 19-29 juillet 1937.
- PASINI. — Lupus pernio avec lésions érythroïd. *Giorn. ital. di Derm. et Sif.*, vol. LXXVII, fasc. 6, décembre 1936, p. 1046-1049.
- PAUTRIER (L. M.). — Nouvelles remarques sur la mal. de B.-B.-Sch., Syndr. de Heerfordt, en partic. sur la variabilité de guérison des lésions et sur l'étiologie. *Bull. et Mém. Soc. Méd. hôp.*, Paris, 1938, n° 15, p. 708.
- Les lésions érythrodermiques pures de la mal. de B.-B.-Sch. Lésions à type de lupus pernio de la face. Lésions érythroïd. pures des membres inf. et de la fesse. Lésions pulmonaires et osseuses. *Ann. de derm. et syph.*, t. 7, n° 5, mai 1936, p. 433.
 - Les lésions granuleuses pulm. de la Mal. de B.-B. Diffic. d'interprétations des images radiologiques micro-nodulaires. *Bull. Soc. Méd. hôp.*, P. 1934 p. 1409.
- PAUTRIER. — Sarc. derm. à type d'éryth. annul. centrifuge. *Bull. S. F. D. et S.*, 1932, p. 901.
- La maladie de B.-B. *Nouvelle pratique dermatologique*, t. III, p. 698.
 - La mal. de Besnier-Boeck. Les manifest. cut. gangli., osseuses, viscé., nasales et conjonct. *Presse méd.*, n° 8, 26 janvier 1935, p. 146-149.
 - Nouveaux cas de Mal. de B.-B. *Bull. Soc. Fr. Derm.*, 1934, p. 1809.

PAUTRIER. — Sarcôides de Boeck généralisées. *Bull. Soc. Fr. Derm.*, 1933, p. 1540.

— Sarcôides de B. disséminées sur la face et le corps. *Ibid.*, p. 152.

— Mal. de B.-B.-Sch. et syndrome de Heerfordt. Parotidite, irido-cyclite, paralysie faciale d'origine périphérique, paral. du récurrent, éruption confluente de grosses sarcôides des bras et des cuisses, érythrodermie sarcôidiques des jambes et des plantes des pieds. *Bull. et mém. Soc. Méd. Hôp.*, Paris, 10 déc. 1937, p. 1608.

— Id. + appar. d'infiltr. micronod. des poumons. *Ann. de Derm. et S.*, mars 1938, p. 161.

PAUTRIER et CLASSER. — Inocul. positive probable au lapin, au point d'inocul. de lésions cut. de mal. de B.-B.-Sch. *Bull. Soc. Franç. de Derm. et Syph.*, mars 1936, p. 505.

PAUTRIER, JACOB et WEBER. — Mal. de B.-B.-Sch. à forme uniquement pulmon. et gangl. sans manifest. cutanées. *Bull. et Mém. Soc. Méd. Hôp.* Paris, 10 déc. 1937, p. 1600, et *Ann. de Derm. et S.*, janvier 1938, p. 5.

PAUTRIER et LANZENBERG. — Nouveau cas de mal. de B.-B.-Sch. *Bull. Soc. Franç. de derm.*, déc. 1935.

— Nouveau cas de Mal. de B.-B. Sch. à manifest. cut. uniquement localisées sur les membres, avec abondance anormale de cell. géantes dans les lésions gangl. et avec reliquats de tub. pulm. décelée par la radio. *Bull. Soc. Fr. Derm.*, 1937, p. 227.

PAUTRIER et ULLMO. — Sarcôides dermiques disséminées de la face et des bras. Lymphogran. bénigne de Schaumann. Lésions ganglionnaires et lésions pulmonaires. *Bull. Soc. Franç. Derm.*, 1934, p. 621.

PESSANO (J.). — A propos des lymphogr. de Sch. *Revista argent. di dermatosif*, 1936, p. 125.

PESSANO (J.), NEGRI. — Hypoth. sur l'étiopathog. de la mal. de Besnier-Boeck et d'autres processus cut. la néoscrofule. *Ann. de derm. et syph.*, 1935, p. 606.

- PILLON et DUMOLLARD. — Un cas de lupus pernio de Schaumann inaugural d'une bacilliose aiguë. *Bull. Soc. Fr. D.*, 1932, p. 1599.
- PINNER. — Noncaseating tuberculosis, including B. Sarcoid. *Amer. Rev. of Tub.*, juin 1938, p. 690.
- QUIROGA et BOSQ. — Sarcoides cut. mult. bénignes (mal. de B., lymphogran. bén. de Schaumann). *Revista Argentinadi Dermatosifilologia*, t. 18, 1^{re} partie, août 1934, p. 51.
- RABELLO (Junior). — La lèpre dans l'étiol. du lup. pernio et des sarc. *Brasil. méd.*, 1935, p. 137.
- Données nouvelles pour l'interprét. de l'affection de B.-B. Rôle de la lèpre. *Ann. de dermat. et syph.*, 1936, p. 571.
- RADAELI. — Contrib. à l'étude des sarcoïdes cut. (un cas de lupus pernio de Besnier-Tenneson). *Giorn. ital. di Dermat. e Sifilo*, vol. 76, fasc. 4, août 1935, p. 999.
- RAVAUT, BASCH. — Maladie de B.-B.-Sch. *Encycl. méd. chir. Dermat.*, I, 12039-3.
- REENSTIERNA. — Rôle poss. de la lèpre dans l'étiol. des sarc. de B. *Internat. J. Lepr.*, 1937, p. 433.
- Réunion dermatologique de Strasbourg. Séance du 13 mai 1934 consacrée à l'étude des sarcoïdes. *Bull. Soc. Franç. de Derm. et Syph.*, n° 6, juin 1934, p. 994-1932.
- RISCHEL. — Lymphogr. bénigne. *Ugesk. f. laeger*, nov. 1937, p. 1221.
- RIST, BLANCHY et TUCHILA. — Etude clinique et bactériol. d'un cas de Mal. de B.-B. à détermin. pulmonaires. *Annales de Médecine*, t. 41, p. 169, mars 1937.
- RIST, SÉZARY, BLANCHY et REYT. — Sur un cas de mal. de B.-B. *Bull. et Mém. Soc. Méd. Hôp.*, Paris, 16 mars 1936, p. 402.
- Roos. — Cas de lymphogr. bén. de Sch. chez des enf. *Ztschr. f. Kinderh.*, 1937, p. 280.
- ROOVERS. — Maladie de Besnier-Boeck, forme rare de réticulo-

- endoth. *Nederl. tijdschr. v. geneesk.*, 79, 30 nov. 1936, p. 5541-5546.
- SAACKE (M.). — Un cas de sarc. de B. à forme pulmonaire. *Med. Welh.*, 10, 25 janvier 1939, p. 124-125.
- SALVESEN (H. A.). — La sarcoïde de Boeck et son importance en médecine interne. *Acta med. Scandin.*, t. 86, n° 2, 4 oct. 1935, p. 127.
- SANNICANDRO. — Atrophies en plaques à la suite de sarc. tubéreuses de B. *Ann. de Derm. et S.*, 1933, p. 515.
- Sarc. général. *Dermat. Ztschr.*, 1934, p. 305.
- SCHAUMANN (J.). — Lymphogran. bén. à la lumière d'une obs. prolongée et de la vérific. anatom. *Brit. J. Dermat.* 48, août-septembre 1936, p. 399-446.
- SEEFELDER (R.). — Etude prolongée de conjonct., évoluant en mal. de Besnier-Boeck. *Arch. f. Augenh.*, 100, 1937, p. 415-425.
- SEEFELDER. — Sarc. de B. avec lésions ocul. *Arch. f. Augenh.*, 1932, p. 664.
- SÉZARY, HOROWITZ, MASCHAS. — Mal. de B.-B. à larges élém. papulo-cyanot. général. *Bull. Soc. Fr. Derm. et S.*, février 1938, p. 247.
- STEIN. — Orig. syph. d'une sarc. de B. *Rev. franç. de dermat. vén.*, 1933, p. 168.
- STOLL (H.-F.). — Un cas de lésions pulmonaires et osseuses, dû vraisembl. aux sarcoïdes. *Ann. int. méd.*, 10 avril 1937, p. 1588-1594.
- SUDELIN. — Lup. miliaire bén. *Hygien*, 1933, p. 481.
- Lymphogr. bén. de Sch. *Wien. Arch. f. inn. Méd.*, 1935, p. 437.
- SULZBERGER. — Sarc. de B. et anergie à la tuberculine. *Amer. Rev. of Tub.*, 1933, p. 734.
- TILLGREN. — Diabète insipide dans un cas de Mal. de B.-B. *British Journ. of Derm.*, 1935, p. 223.

- TROISIER, BARIÉTY, HAUTEFEUILLE et ORTHOLAN. — Maladie de B.-B.-Sch. à précession pulmonaire. Appar. ultér. de détermin. oculaires, cutan. et ganglion. *Bull. et Mém. Soc. Méd. Hôp.*, 1938, 2, p. 111.
- ULLMO (Mlle). — La mal. de B.-B. *Journal de Méd. et Chir. pratiques*, t. 105, 1934, p. 818.
- La séance spéciale des sarc. de la réunion derm. de Strasb. *Ann. de Derm. S.*, 1934, p. 697.
- WEILL (G.). — Mal. de B.-B. *Bull. Soc. Fr. Derm.*, 1937, p. 2153.
- WEISSENBACH, LEHMANN, MARTINEAU et KAPLAN. — Forme ostéo-ganglion. de la Mal. de B.-B. *Bull. Soc. Franç. Derm.*, 1935, p. 253.
- WEISSENBACH et KAPLAN. — Un cas de Mal. de B.-B. à forme ostéo-ganglion. Recherche concernant son étiol. *Bull. et M. Soc. Méd. Hôp. Paris*, 1935, p. 1036.
- WISEMAN. — Sarc. mult. bén. et ulcér. tuberc. *Brit. Méd. J.*, mars 1938, p. 673.
- WITH (T. K.). — Lymphogran. bénigne avec considér. spéciale sur ses relations avec la tuberc. et l'uvéoparotidite. *Nord. Med. Tidskr.*, 12, 1936, p. 1787.
- WITH et HELWEG-LARSEN. — Un cas de lymphogr. bénigne des gangl. amygd., gl. saliv., mais sans lésion cut. muq. ni osseuse, compliquée de tuberc. pulm. *Ugesk. f. laeger.*, 99, 85, 1937, p. 763.
- WOLTER. — Lésions des doigts et phal. dans les sarc. (lup. pernio et sarc. de B.) et la lèpre ; étude radiol. et histol. *Klin. Wchns.*, 1934, p. 846.
-

TABLE DES MATIÈRES

	Pages
<i>Introduction</i>	11
<i>Les diverses localisations de la maladie de Besnier-Boeck</i> . . .	16
A. Les manifestations cutanées. Les sarcoïdes de Boeck.....	16
B. Muqueuses.....	24
C. Manifestations osseuses	25
D. Yeux.....	27
E. Glandes.....	28
F. Ganglions lymphatiques périphériques.....	30
G. Muscles.....	31
H. Viscères.....	31
<i>Des manifestations pulmonaires</i>	33
<i>Observations</i>	40
<i>Evolution générale et pronostic</i>	66
<i>Etiologie</i>	69
<i>Conclusions</i>	72
<i>Bibliographie</i>	74
